UNIVERSITE PAUL SABATIER

U.E.R. DES SCIENCES MEDICALES

TOULOUSE III

ANNEE 1972 N° 141

LES TUMEURS DE LA SYNOVIALE

(A PROPOS DE 27 OBSERVATIONS)

THÈSE

POUR LE DOCTORAT EN MEDECINE

Présentée et soutenue publiquement en juillet 1972

par

Denis REMY

JURY

MM. R. RUFFIE		Président
A. FOURNIE	}	Assesseurs
R. GAY		
Y. LE TALLEC		
A. GUILHEM		Suppléant

Imprimée au C. E. I. P.

1972

LES TUMEURS DE LA SYNOVIALE

(A PROPOS DE 27 OBSERVATIONS)

UNIV.
LEIDEN
BIBL.

UNIVERSITE PAUL SABATIER

Président de l'Université	M. LARENG
1e Vice-Président	M. MATHIS
2e Vice-Président	M. MARTIN

TABLEAU DU PERSONNEL

UNITES D'ENSEIGNEMENT ET DE RECHERCHE DES SCIENCES MEDICALES

Directeur de l'Unité des Sciences Médicales TOULOUSE-PURPAN : M. MONNIER
Directeur de l'Unité des Sciences Médicales TOULOUSE-RANGUEIL : M. ENJALBERT

HONORARIAT

Doyen honoraire	M. CALVET
Doyen honoraire	M. BRUSTIER
Doyen honoraire	M. LAZORTHES
Professeur honoraire	M. VALLOIS
Professeur honoraire	M. TAPIE
Professeur honoraire	M. DELAS
Professeur honoraire	M. RISER
Professeur honoraire	M. BUGNARD
Professeur honoraire	M. VINCENT
Professeur honoraire	M. MOREL
Professeur honoraire	M. CALMETTES
Professeur honoraire	M. THOMAS
Professeur honoraire	M. LAGROT
Professeur honoraire	M. DESFORGES-MERIEL
Professeur honoraire	M. FABRE P.
Professeur honoraire	M. JAHIER
Professeur honoraire	M. SENDRAIL
Professeur honoraire	M. PONS

PROFESSEURS

Clinique Médicale et Cardiologique	M. DARDENNE	Purpan
Clinique Médicale Sud	M. GADRAT	Purpan
Clinique Chirurgicale	M. GEDEON	Rangueil
Clinique Chirurgicale A et Gynécologie	M. POULHES	Rangueil

Clinique Chirurgicale B et du Cancer	M. GRIMOUD	Purpan
Clinique Chirurgicale Infantile et Orthopédie	M. PASQUIE	Purpan
Clinique Chirurgicale Orthopédique et Traumatologique	M. FICAT	Rangueil
Clinique de Chirurgie Cardio-vasculaire	M. ENJALBERT	Rangueil
Clinique des Maladies Cutanées et Syphilitiques	M. BAZEX	Purpan
Clinique des maladies des voies urinaires	M. LHEZ	Rangueil
Clinique des maladies infectieuses	M. ARMENGAUD	Purpan
Clinique Médicale Infantile et Puériculture	M. SOREL	Purpan
Clinique Médicale de la première enfance	M. REGNIER	Purpan
Clinique de Neuro-Chirurgie	M. LAZORTHES G.	Rangueil
Clinique Neurologique et Psychiatrique	M. GERAUD	Rangueil
Clinique Obstétricale	M. PONTONNIER	Rangueil
Clinique Odonto-Stomatologique	M. CADENAT	Rangueil
Clinique Ophtalmologique	M. DEODATI	Rangueil
Clinique O.R.L. et Chirurgie Maxillo-faciale	M. CALVET	Purpan
Clinique de Pneumo-phtisiologie	M. DELAUDE	Purpan
Clinique Rhumatologique	M. RUFFIE René	Purpan
Accouchement et Obstétricie Sociale	M. MONROZIES	Purpan
Anatomie	M. BASTIDE	Purpan
Anatomie Pathologique	M. FABRE Jacques	Purpan
Anatomie Appliquée		
Anesthésie et Réanimation	M. LARENG L.	Purpan
Bactériologie et Virologie	Mme ENJALBERT	Rangueil
Biophysique Médicale A	M. AUVERGNAT	Purpan
Biophysique Médicale B	M. BRU	Rangueil
Cardiologie Clinique et Expérimentale	M. CALAZEL	Rangueil
Chimie Biologique	M. VALDIGUIE P.	Purpan
Electro-Radiologie	M. MARQUES	Rangueil
Embryologie Générale	M. BROUSSY Jean	Purpan
Hématologie	M. RUFFIE Jacques	Purpan
Histologie	M. BIMES	Rangueil
Hydrologie, Thérapeutique et Climatologie	M. DENARD	Purpan
Hygiène et Médecine Sociale	M. MONNIER	Purpan
Immunologie	M. DUCOS	Purpan
Médecine Légale et Médecine du Travail	M. PLANQUES	Purpan
Pathologie Chirurgicale	M. DAMBRIN	Purpan
Pathologie Générale et Médecine Expérimentale	M. BOULARD	Purpan
Pathologie Médicale	M. RIBAUT	Purpan
Physiologie	M. LAPORTE Yves	Rangueil
Physiologie Appliquée et Pharmacologie	M. BAISSET	Rangueil
Séméiologie et Clinique Médicale	M. LAPORTE Jacques	Purpan
Thérapeutique	M. DARNAUD	Rangueil

PROFESSEURS A TITRE PERSONNEL

Anatomie Pathologique	M. BOUISSOU	Rangueil
Biochimie Médicale	M. DOUSTE-BLAZY	Rangueil
Histologie et Embryologie	M. GUILHEM	Rangueil
Histologie et Embryologie	M. PLANEL	Purpan
Neurologie	M. RASCOL	Purpan
Oto-Rhino-Laryngologie	M. CLAUX	Rangueil
Physiologie	M. MONTASTRUC	Rangueil
Physiologie	M. BESSOU	Purpan
Pneumo-Phtisiologie	M. MIGUERES	Rangueil
Médecine Interne	M. LE TALLEC	Rangueil

PROFESSEURS SANS CHAIRE

Anatomie Pathologique	M. FABRE Jean	Purpan
Bactériologie, Parasitologie, Virologie	Mme LARENG M.B.	Purpan
Biochimie Médicale	M. VALDIGUIE Pierre	Rangueil
Carcinologie	M. ESTRADE	Purpan
Chirurgie Générale	M. SARRAZIN	Rangueil
Chirurgie Thoracique et Cardio-vasculaire	M. ESCHAPASSE	Purpan
Electro-Radiologie	M. ROULLEAU	Rangueil
Dermatologie, Vénéréologie	M. DUPRE	Rangueil
Médecine Légale	M. GREZES-RUEFF	Purpan
Médecine Générale et Thérapeutique	M. BOLLINELLI	Purpan
Médecine Générale	M. ARLET	Rangueil
Pédiatrie	M. DALOUS	Purpan
Neuro-Chirurgie	M. ESPAGNO Jacques	Purpan
Psychiatrie	M. GAYRAL	Purpan
Médecine Générale Thérapeutique	M. SUC	Rangueil
Médecine Générale	M. RIBET	Rangueil
Ophtalmologie	M. BEC	Purpan
Physiologie	M. GERAL	Rangueil

MAITRES DE CONFERENCES AGREGES

Anatomie et Organogénèse	M. JUSKIEWENSKI	Rangueil
Anesthésiologie	M. VIRENQUE C.	Rangueil
Bactériologie-Virologie	Mme DIDIER	Rangueil
Biophysique	M. REGIS	Rangueil
Biophysique	M. GUIRAUD R.	Purpan
Cardiologie	M. BOUNHOURE	Rangueil
Chirurgie Générale	M. ESCAT Jean	Rangueil
Chirurgie Générale	M. COSTAGLIOLA	Purpan
Chirurgie Thoracique et Cardio-vasculaire	M. PUEL	Rangueil
Gynécologie et Obstétrique	M. PONTONNIER Georges	Rangueil
Histologie, Embryologie, Cytogénétique	M. SOLEILHAVOUP	Purpan

Immunologie, Hématologie, Maladies du Sang	M.	BIERME R.	Rangueil
Médecine Générale et Thérapeutique	M.	BES	Rangueil
Médecine Interne	M.	FEDOU R.	Purpan
Médecine du Travail	M.	PUJOL M.	Purpan
Néphrologie	M.	CONTE Jean	Purpan
Neurochirurgie	M.	LAZORTHES Y.	Rangueil
Orthopédie, Traumatologie, Chirurgie plastique	M.	UTHEZA Guy	Rangueil
Parasitologie	M.	LARROUY	Purpan
Pédiatrie Génétique Médicale	M.	ROCHICCIOLI	Rangueil
Pneumo-Phtisiologie	M.	ALBAREDE J.L.	Purpan
Pneumo-Phtisiologie	M.	JOVER	Rangueil
Physiologie	M.	PAGES B.	Purpan
Radiologie	M.	COMBES P.	Purpan
Rhumatologie	M.	FOURNIE A.	Purpan
Thérapeutique, Réanimation Médicale, Rééducation fonctionnelle et Hydrologie	M.	SALVADOR M.	Purpan
Urologie	M.	PONTONNIER Francis	Purpan

AGREGES

Chirurgie Générale	M.	GAUBERT	Purpan

AGREGES LIBRES

Chirurgie Générale	M.	SOUQUET	Purpan
Pathologie Expérimentale	M.	GLEIZES	Purpan
Obstétrique	M.	ESPAGNO G.	Rangueil

ADMINISTRATION

Secrétaire Général de l'Université	M.	PRINEAU J.P.

Liste arrêtée le 10 mars 1972

L'Université Paul Sabatier déclare n'être pas responsable des opinions émises par les candidats.
(Délibération en date du 12 Mai 1891)

Je dédie cette thèse...

A la mémoire de ma grand-mère

A mon fils

En espérant que ce travail l'incitera à poursuivre dans cette voie.

A ma femme

A mes parents

A mon frère

A mes beaux-parents

Que ce travail soit pour eux le témoignage de ma reconnaissance et de ma sincère affection.

A toute ma famille

A Monsieur et Madame Les Docteurs H. DAVID et P. DAVID-BARBIER

Vous nous avez toujours encouragé et soutenu dans cette voie.

Vous avez toujours témoigné à notre égard d'une très grande gentillesse.

Vous nous avez fait l'honneur de nous prendre en amitié.

Que ce travail soit le témoignage de notre profonde reconnaissance et de notre très sincère affection.

A Jean DAVID mon compagnon de travail,

pour le soutien moral qu'il m'apporta tout au long de mes études.

A tous mes amis et camarades

A notre Maître et Président de Thèse

Monsieur le Professeur R. RUFFIE

Professeur de la Clinique Rhumatologique
Médecin des hôpitaux

Vous nous avez fait l'honneur de nous admettre parmi vos élèves.

Votre grande humanité alliée à votre immense expérience clinique ainsi qu'un solide bon sens, font de vous un des maîtres le plus aimé et le plus respecté.

Que ce travail soit le témoignage de notre profonde reconnaissance et de notre respectueux attachement.

A notre Jury de Thèse

Monsieur le Professeur A. FOURNIE

Maître de Conférences Agrégé de Rhumatologie
Médecin des Hôpitaux

Nous avons apprécié la haute valeur de votre enseignement.

Nous vous remercions d'avoir bien voulu juger ce travail, et nous vous exprimons toute notre respectueuse considération.

Monsieur le Professeur Y. LE TALLEC

Professeur de Médecine Interne
Médecin des Hôpitaux

Nous vous remercions de vos conseils ainsi que de votre bienveillance que vous nous avez témoignée au cours de nos études.

Nous sommes sensible au fait que vous avez bien voulu juger ce travail.

Que celui-ci soit le témoignage de notre profond attachement.

Monsieur le Professeur A. GUILHEM

Professeur d'Histologie et d'Embryologie

Nous vous remercions de l'intérêt que vous avez bien voulu nous porter durant nos études.

Que cet ouvrage soit le témoignage de notre immense reconnaissance.

Monsieur le Docteur R. GAY

Chargé de cours à la Faculté

Nous vous remercions très sincèrement d'avoir accepté de siéger à notre jury de thèse.

Au Docteur Ch. MANSAT

Ancien Chef de Clinique à la Faculté

Vous avez été l'instigateur, avec le Docteur H. AMIGUES, de cette thèse.

Vous nous avez beaucoup apporté dans la rédaction de ce travail.

Que celui-ci soit le témoignage de la profonde admiration que nous vous portons.

Au Docteur H. AMIGUES

Chef de Clinique
Assistant des Hôpitaux

Nous vous remercions profondément de votre aide très précieuse pour l'élaboration de ce travail, ainsi que des bons conseils que vous nous prodiguez tout au long de nos études rhumatologiques.

Que cet ouvrage soit le témoignage de notre profonde reconnaissance.

A Monsieur Ch. ROQUES

Interne des Hôpitaux

En témoignage de l'aide amicale que vous avez bien voulu apporter à l'élaboration de cette thèse.

Aux Professeurs M. CARTON, P. COMBES, M. COSTAGLIOLA

Aux Docteurs P. CUQ, R. GAY, Ch. MANSAT et Ch. MARTINEZ

Qui nous ont permis d'accéder à leurs dossiers.

Veuillez trouver ici l'expression de notre gratitude.

A toutes les personnes qui animent le Service de Rhumatologie

Je tiens à remercier

Le Laboratoire SOLAC pour son aimable concours et tout particulièrement Monsieur GADAL pour sa compréhension, sa grande amabilité, ainsi que de l'aide apportée à la réalisation de cet ouvrage.

P L A N

Pages

INTRODUCTION 1

CHAPITRE I

Méthodes d'explorations en pathologie articulaire 5

1. Examen clinique
2. Examen radiographique
3. Examen du liquide de ponction
4. Biopsie de la synoviale
5. Arthroscopie

CHAPITRE II

Classification des tumeurs et pseudo-tumeurs de la synoviale 13

CHAPITRE III

Embryologie - Histologie - Physiologie de la synoviale normale 17

1. Embryologie
2. Histologie
3. Physiologie

CHAPITRE IV

Tumeurs bénignes de la synoviale 25

1. Lipome
2. Fibrome
3. Angiome
4. Observations

CHAPITRE V

Pseudo-tumeurs de la synoviale 35

I - Ostéochondromatose synoviale 37

1. Définition, généralités
2. Historique
3. Etiologie, localisation
4. Clinique
5. Radiographie
6. Formes cliniques
7. Anatomie - pathologie
8. Histogénèse et pathogénie
9. Traitement
10. Observations

II - Synovite villonodulaire hémo-pigmentée 75

1. Généralités
2. Etiologie
3. Topographie
4. Clinique
5. Radiologie
6. Anatomie - pathologie
7. Histogénèse
8. Diagnostic
9. Traitement
10. Observations

CHAPITRE VI

Synovialosarcome 103

1. Historique
2. Histologie
3. Histogénèse
4. Etiologie
5. Localisation
6. Clinique
7. Radiographie
8. Evolution
9. Problèmes de diagnostic
10. Traitement
11. Observations

COMMENTAIRES ET CONCLUSIONS 135

BIBLIOGRAPHIE 141

INTRODUCTION

Nous présentons, dans ce travail, 27 observations de tumeurs de la synoviale que nous avons eu le privilège de colliger et, à cette occasion, nous rapportons les principales données que nous avons pu trouver dans la littérature.

Après avoir brièvement rappelé un certain nombre d'acquisitions récentes sur la membrane synoviale normale et les moyens d'exploration actuellement disponibles, nous envisagerons suivant un ordre, certes discutable, mais que nous avons retenu en raison de ses avantages pratiques :

1. les tumeurs bénignes et pseudo-tumeurs

- lipome
- fibrome
- angiome
- ostéochondromatose
- synovite villonodulaire hémo-pigmentée ;

2. les tumeurs malignes

- tumeurs secondaires de la synoviale,
- synavialosarcome.

Il nous paraît que bien des points puissent opposer ces deux groupes tant sur le plan clinique que pronostique et thérapeutique.

CHAPITRE I

METHODES D'EXPLORATIONS EN PATHOLOGIE ARTICULAIRE

1. Examen clinique
2. Examen radiographique
3. Examen du liquide de ponction
4. Biopsie de la synoviale
5. Arthroscopie

Les méthodes d'exploration en pathologie articulaire sont nombreuses. Il faut les séparer en deux ensembles :

- moyens généraux,
- moyens locaux.

Nous ne ferons que citer les moyens généraux qui font partie du bilan général clinique et paraclinique, standard ou particulier, dans le domaine de la pathologie articulaire. Ils présentent rarement de l'intérêt dans les tumeurs synoviales.

Nous insisterons surtout sur les moyens locaux qui prennent une place de plus en plus importante. Aux moyens classiques que sont l'examen clinique, radiographique et l'examen du liquide de ponction s'ajoutent actuellement l'étude histologique de la synoviale et l'arthroscopie.

I - L'EXAMEN CLINIQUE

Les manifestations cliniques des tumeurs de la synoviale n'ont aucun caractère particulier

- augmentation progressive du volume de l'article (épaississement synovial, hydarthrose)

- phénomènes douloureux permanents, le plus souvent modérés avec ou sans rapport avec la mobilisation active ou passive

- aspect inflammatoire avec tuméfaction, poussées douloureuses, rougeur et augmentation de la chaleur locale

- la mobilité est normale

- un certain degré d'atrophie musculaire est fréquemment rencontré.

Il s'agit donc au total d'une grosse articulation douloureuse.

II - L'EXAMEN RADIOGRAPHIQUE

Les renseignements fournis par les radiographies sont souvent très intéressants. Le bilan radiographique, outre les clichés standards, devra comprendre des tomographies, des radiographies avec rayons mous, parfois des arthrographies opaques.

Parmi les images intéressantes, il faut surtout retenir :

- une opacité globale de la synoviale,

- des corps étrangers arrondis, généralement nombreux, qui orientent vers une ostéochondromatose,

- des micro-calcifications intra-synoviales, irrégulières dans leur opacité, leur répartition et leur forme qui évoquent un processus malin,

- des érosions osseuses arrondies, au niveau des épiphyses qui traduisent généralement l'existence de synovite villo-nodulaire hémo-pigmentée,

- une perte de contact des surfaces articulaires avec subluxation ou luxation provoquées par une tumeur exubérante refoulant les extrémités osseuses.

L'arthrographie permet de juger de l'extension du processus et de mettre en évidence des images lacunaires.

II - L'EXAMEN DU LIQUIDE DE PONCTION

L'intérêt de l'examen du liquide de ponction est considérable en pathologie rhumatismale. Il permet en effet de différencier les arthrites infectieuses, les arthrites inflammatoires et les arthroses. Il est, dans le domaine des tumeurs synoviales, peu évocateur.

Il est classique de séparer les liquides synoviaux en plusieurs groupes, avec leurs caractéristiques physiques, biochimiques, cytologiques, bactériologiques et immunologiques propres (Mac CARTY)

- liquides mécaniques,
- liquides inflammatoires,
- liquides infectieux,
- liquides hémorragiques.

L'examen du liquide de ponction dans les tumeurs peut revêtir trois aspects :

- liquide mécanique,
- liquide hémorragique,
- liquide mixte.

Le liquide mécanique est clair, visqueux, de coloration jaune ; il contient moins de 1 000 cellules au millimètre cube, avec un taux de polynucléaires inférieur à 50 %. Le taux de protéines ne dépasse pas 40 g/litre avec une répartition électrophorétique proche de celle du plasma.

Le liquide mixte est intermédiaire entre le liquide mécanique et le liquide inflammatoire, surtout dans ses caractéristiques physiques, cytologiques et biochimiques.

Dans ce groupe, entrent :

- le liquide des arthropathies microcristallines,
- les connectivites,
- les tumeurs synoviales,
- certaines affections mécaniques traitées par infiltrations de corticoïdes.

Le liquide hémorragique peut se rencontrer dans :

- l'hémophilie,
- les traumatismes,
- les arthropathies nerveuses,
- les tumeurs synoviales (angiome, synovite villonodulaire, synovialosarcome),
- les épaules séniles hémorragiques.

IV - BIOPSIE DE LA SYNOVIALE

Le diagnostic des tumeurs de la synoviale ne peut être qu'histologique, c'est dire l'importance de la biopsie.

La biopsie peut se faire à l'aiguille, au cours d'une intervention chirurgicale, ou être orientée par un arthroscope.

La biopsie à l'aiguille a surtout été diffusée après les travaux de POLLEY et BICKEL. Pour les grosses articulations, l'aiguille généralement utilisée est celle de POLLEY et BICKEL, pour les petites articulations, celle de PARKER et PEARSON. Le prélèvement doit être fait, comme toute manoeuvre intra-articulaire, dans des conditions chirurgicales.

L'avantage de la biopsie chirurgicale est d'être dirigée sur les zones synoviales pathologiques. L'arthrotomie permet souvent d'ajouter au geste diagnostique un geste thérapeutique, c'est-à-dire d'enlever la tumeur, la zone synoviale pathologique, ou de faire une synovectomie élargie.

V - ARTHROSCOPIE

La technique de l'arthroscopie a surtout été mise au point par WATANABE, à partir de 1959.

Elle est surtout utilisée au niveau du genou ; bien que représentant un acte chirurgical mineur, elle nécessite des conditions d'aseptie propres à la chirurgie orthopédique.

Récemment, WATANABE, TAKEDA et IKENCHI ont mis au point un

arthroscope à fibre de verre, pour les petites articulations Sur plus de mille cas, WATANABE n'a publié aucun cas d'infection.

L'arthroscopie permet, par ailleurs, de faire une biopsie dirigée.

CHAPITRE II

CLASSIFICATION DES TUMEURS ET PSEUDO-TUMEURS DE LA SYNOVIALE

D'origine mésenchymateuse, la synoviale a une structure histologique complexe. Les tumeurs synoviales sont multiples.

PARRACHE, dans sa thèse (5), propose une classification en trois groupes :

- premier groupe : tumeurs se développant aux dépens de la synoviale, du fait de son origine mésenchymateuse (tumeurs bénignes) :

  . fibrome,
  . myxome,
  . lipome,
  . angiome ;

- deuxième groupe : tumeurs de caractère réactionnel (pseudo-tumeurs) :

  . kyste synovial,
  . tumeur à myéloplaxe,
  . ostéochondromatose articulaire ;

- troisième groupe : tumeurs organoïdes (tumeurs bénignes ou malignes) :

  . synovialome bénin,
  . synovialome malin.

Nous avons préféré adopter une classification basée sur le caractère évolutif. Elle a été proposée par CUQ P., dans la thèse de FREDIANI (16). Les tumeurs et pseudo-tumeurs de la synoviale sont classées en trois groupes :

A - tumeurs de la synoviale bénignes n'évoluant jamais vers une destruction articulaire :

- fibrome,
- lipome,
- angiome ;

B - tumeurs bénignes, mais à potentialité destructive locale (pseudo-tumeurs) :

- synovite villonodulaire hémo-pigmentée,
- ostéochondromatose ;

C - tumeurs de la synoviale malignes :

- tumeurs malignes secondaires,
- synovialosarcome.

CHAPITRE III

EMBRYOLOGIE - HISTOLOGIE - PHYSIOLOGIE DE LA SYNOVIALE NORMALE

"La synoviale est un tissu conjonctif spécialisé limitant en partie la cavité articulaire des diarthroses en formant le revêtement interne des bourses séreuses et des gaines tendineuses" SOUTEYRAND-BOULENGER et AMOUROUX.

I - EMBRYOLOGIE (5)

Le squelette a une origine mésodermique. Le mésenchyme subit une densification qui aboutit au scléroblastème, ébauche de l'appareil locomoteur.

Dans les zones adjacentes de deux pièces voisines du scléroblastème, ce dernier va se différencier. A la jonction proarticulaire des diarthroses, cette différenciation devra être multiple : cartilage, ligaments, capsule, synoviale.

Les ébauches articulaires, ou disque articulaire, vont se modifier : la condensation interne aboutit aux ligaments et à la capsule.

La portion centrale avasculaire sera la cavité.

La portion périphérique vascularisée sera la synoviale.

Le creusement de la cavité articulaire est progressif, il résulte de la réunion de multiples petites cavités.

L'apparition des villosités synoviales se fait secondairement, elle semble liée aux mouvements, comme le suggèrent

- leur rareté à la naissance et leur multiplication ultérieure,

- leur diminution après immobilisation prolongée d'un article,

- leur grande abondance aux zones de pressions négatives et tangentielles.

II - STRUCTURE ET HISTOLOGIE DE LA MEMBRANE SYNOVIALE (1)

Tissu conjonctif lâche, hautement différencié, elle limite avec le cartilage la cavité articulaire ; elle participe également à certaines structures para-articulaires ; elle est fondamentalement identique à tous les tissus conjonctifs de l'organisme, avec des éléments figurés représentés par des cellules et des fibres, et une matrice intercellulaire ou substance fondamentale, constituée par des mucopolysaccharides. On y distingue deux couches, mal délimitées, entre lesquelles ne s'interpose jamais de membrane basale. Il ne s'agit donc pas réellement d'une séreuse. L'examen en microscopie électronique réalisé pour la première fois par LEVER et FORD en 1958, et repris plus récemment par BARLAND et coll., a apporté d'intéressantes précisions concernant l'ultra-structure de ces deux couches.

1. La couche interne, ou intimale, ou bordante, qui limite directement la cavité articulaire, est formée par une à trois assises de cellules de grande taille, d'aspect variable.

Les cellules de type A sont prédominantes. On les désigne également par la lettre M car leur aspect est évocateur d'une fonction macrophagique, en particulier par la présence de nombreux lysosomes. Elles sont d'ailleurs capables de prélever du matériel à partir du liquide articulaire et

jouent vraisemblablement un rôle dans la résorption du liquide synovial. Des particules de Ferritine sont retrouvées 30 minutes après leur injection au niveau des synovioblastes du type A.

Les cellules du type B ou F sont moins nombreuses. L'ergastoplasme y paraît abondant, suggérant une fonction sécrétoire. Leur contenu de réticulum endoplasmique les apparente aux cellules spécialisées dans la synthèse protéique et, dans une certaine mesure, aux PLASMOCYTES.

Il semble exister une série de formes intermédiaires (cellules C). Les cultures de tissu synovial montrent qu'il existe une filiation entre ces différents types cellulaires, mais ne précisent pas dans quel sens.

Enfin, il n'existe pas de ponts d'union ou DESMOSOMES entre les cellules. Cette disposition particulière, qui différencie encore la synoviale de séreuses comme le péricarde ou la plèvre, permet une diffusion libre des éléments à partir de, ou vers la cavité articulaire.

2. La couche sous-intimale ou sous-synoviale est en contact avec la capsule. C'est un tissu conjonctif pauvre en cellules, riche en fibres de collagène. Parmi les cellules, on retrouve les éléments normaux du tissu conjonctif : macrophages, fibroblastes, mastocytes, ainsi que des lymphocytes et des plasmocytes.

Les capillaires sont nombreux dans la partie superficielle de la couche bordante. Leur aspect a été récemment étudié en microscopie électronique par BRANEMARK et coll.

II - PHYSIOLOGIE DE LA MEMBRANE SYNOVIALE

On peut attribuer à la membrane synoviale deux activités fondamentales :

- un rôle de phagocytose, comme nous l'avons vu exercé par les cellules A ;

- un rôle de filtration et de sécrétion. Ces deux fonctions concourent à assurer la composition du liquide synovial

normal et par là, la nutrition de cartilage articulaire ; l'étude de ce liquide nous permettra donc d'envisager la physiologie de la synoviale normale.

1. Mis à part l'acide HYALURONIQUE, il peut être considéré comme un DIALYSAT du sérum sanguin (ROPES-BAUER).

Ses constituants sont en effet tous présents dans le sang et seules les concentrations diffèrent. D'autre part, certains éléments du plasma n'y sont pas retrouvés.

La concentration en protéines est faible : 2 g pour 100 ml, soit le 1/3 environ de la concentration sérique. On ne retrouve pratiquement pas de molécules d'un P.M. supérieur à 160 000. Cela élimine le fibrinogène et les autres éléments de la coagulation sanguine, les macroglobulines alpha 2 et bêta 2, ainsi que les bêta-lipoprotéines.

La cytologie normale est faite de 10 à 200 éléments par ml. Les cellules mononucléées prédominent très largement. La plupart sont susceptibles de phagocyter les divers débris présents dans une articulation active normale, et dérivent probablement de la couche bordante de la synoviale.

De nombreuses autres substances sont présentes : lipides, glucose, azote non protéique, acide urique, électrolytes, enzymes. Ces dernières ont une origine probablement double : d'une part les leucocytes du liquide, et d'autre part les cellules bordantes.

2. Le liquide synovial renferme en outre des substances absentes du plasma.

Il s'agit de l'acide hyaluronique et de la protéine qui lui est liée. Le complexe ainsi formé, ou "Hyaluronate-Protéine" confère sa viscosité au liquide synovial normal et c'est lui qui forme la mucine lorsqu'on le précipite par un acide. Il s'agit d'un complexe stable constitué pour 98 % par un sel de l'acide hyaluronique et pour 2 % par une protéine isolée en 1962 par SANDSON et HAMERMAN. La synthèse de ces deux éléments paraît se faire au niveau des cellules B. Ce

complexe assure un double rôle dans la physiologie articulaire :

- lubrification de l'articulation, nécessaire à son bon fonctionnement, et également à son intégrité anatomique ;

- pouvoir sélectif de la membrane.

L'acide hyaluronique apparaît par là comme le principal régulateur de la composition du liquide synovial. Ce rôle capital dans la perméabilité de la membrane synoviale a été récemment confirmé par CLARRIS et FRASER qui ont pu objectiver en microscopie électronique la barrière tissée par l'énorme masse moléculaire ramifiée de l'acide hyaluronique autour des synovioblastes.

Cependant, la présence de l'acide hyaluronique ne rend pas compte à elle seule des particularités de la composition du liquide synovial. Il est probable que d'autres facteurs interviennent et notamment la plus ou moins grande symétrie de structure des molécules présentes dans le plasma.

A - La membrane synoviale apparaît ainsi comme un tissu extrêmement actif assurant l'élaboration et la résorption du liquide synovial, et indirectement la nutrition du cartilage articulaire. Membrane et liquide apparaissent comme indissociables et ce caractère justifie la notion du milieu synovial.

B - La synoviale semble également susceptible d'une grande réactivité : de nombreux lysosomes sont présents au niveau des synovioblastes, et sa structure vasculaire permet l'apparition rapide de polynucléaires dans le liquide. Convenablement excitée, elle paraît bien en mesure de répondre par un épanchement d'enzymes lytiques.

C - Cette réactivité ne se limite d'ailleurs pas aux seuls phénomènes "inflammatoires". Si, à l'état normal, la membrane synoviale sécrète des quantités faibles, quoique appréciables, de gamma-globulines, elle apparaît capable de

sécréter des AC spécifiques en quantité notable (comparables à celles sécrétées au niveau de la rate et des ganglions lymphatiques) en réponse à une stimulation antigénique locale ou générale.

CHAPITRE IV

TUMEURS BENIGNES DE LA SYNOVIALE

1. Lipome
2. Fibrome
3. Angiome
4. Observations

I - LIPOME

Malgré la richesse de la synoviale en adipocytes, ces tumeurs sont assez rares. Dans la statistique de la Mayo Clinic (COVENTRY, HARRISON et MARTIN - 1966 - 3bis), on retrouve 8 cas de lipome de la synoviale du genou sur 95 cas de tumeurs bénignes.

Sur les 8 cas, on retrouve 5 hommes et 3 femmes. L'âge va de 9 à 49 ans.

L'individualité de ces lésions est discutée par beaucoup. Il s'agirait pour beaucoup de lésions séquellaires de synovite inflammatoire.

En fait, il faut opposer : les lipomes extrasynoviaux qui entrent dans le cadre de l'hypertrophie du paquet adipeux (ou maladie de Hoffa) et les lipomes intrasynoviaux.

Dans ce deuxième groupe doivent être exclues les lipomatoses diffuses qui correspondent en fait à une infiltration graisseuse de la synoviale et doivent être considérées comme un état séquellaire. Il en est probablement différent des lipomes pédiculés et du lipome arborescent de la synoviale.

Le pronostic après exérèse chirurgicale est excellent.

II - FIBROMES SYNOVIAUX

Ils sont exceptionnels et leur individualité n'est pas certaine (une observation de CHIARI).

D'après la définition de MASSON, ce sont des "tumeurs à croissance purement expansive, dues à la prolifération autonome de fibroblastes et à la production, par eux, d'abondantes fibres de collagène". Il s'agit de tumeurs arrondies lobées et encapsulées, formées tantôt d'un tissu blanc (ferme de consistance) tantôt mollasses et semi-transparentes.

III - ANGIOME DE LA SYNOVIALE

C'est une variété assez rare, puisque 70 cas ont été publiés dans la littérature. Dans la statistique de la Mayo Clinic, on retrouve 11 angiomes sur 95 tumeurs bénignes.

Sur ces 11 cas, on retrouve 7 femmes et 4 hommes ; l'âge extrême va de 3 à 48 ans, avec une moyenne de 27 ans. La localisation la plus fréquente est le genou.

Le tableau clinique est proche d'un dérangement interne du genou, avec des poussées douloureuses en rapport avec une augmentation de volume de l'article.

La ponction ramène un liquide hémorragique.

Le diagnostic est souvent fait en cours d'intervention. Le garrot pneumatique affaisse la tumeur et rend le diagnostic macroscopique difficile.

Il en existe 3 variétés :

- lymphangiome exceptionnel : deux cas dans la littérature (HUQUENIN et OBERLING - 1951 -) ;

- angiomyome : dont nous possédons une observation. Il s'agit d'une tumeur exceptionnelle (1 cas dans la statistique de COVENTRY).

Ces tumeurs se présentent comme un léiomyome dont le contingent musculaire semble issu des parois vasculaires. Les vaisseaux ont volontiers l'aspect de tumeurs glomiques ;

- hémangiome : c'est la plus fréquente des tumeurs vasculaires de la synoviale.

Les douleurs sont plus nettes, l'atrophie du quadriceps est classique. Il faut signaler l'association, dans un quart des cas, avec un autre angiome cutané ou viscéral.

L'arthrographie peut mettre en évidence des images lacunaires.

L'angiome apparaît comme une masse sombre, violacée, unique ou polylobée. On peut parler d'hémangiome isolé ou d'hémangiomatose.

Histologiquement, il semble en exister deux variétés :

- angiome capillaire,
- angiome caverneux.

Sur le plan thérapeutique, la chirurgie est le traitement de choix. Elle va de la simple ablation de la tumeur (si elle est isolée) à la synovectomie subtotale.

La radiothérapie semble peu efficace.

IV - OBSERVATIONS

Noms	Localisation	Nombre
Lipomatose diffuse	Genou	1
Angioléiomyome	Genou	1
Angiome double	Genou Cheville	1
TOTAL		3

Observation n° 1

Monsieur M... Alfred, 43 ans

Motif de consultation : hydarthrose à répétition au niveau du genou droit. Dans ses antécédents, on retrouve des coliques néphrétiques.

Histoire de la maladie : depuis un an, apparition de douleurs de caractère pluri-articulaire au niveau des poignets des coudes (de la région dorsale) avec une augmentation de volume du genou. Quatre ponctions successives ont été réalisées au niveau du genou droit.

Actuellement le 16.12.71 : la douleur est permanente nuit et jour avec une augmentation de volume du genou. Il existe également quelques phénomènes douloureux au niveau du genou droit. Sur le plan clinique, il n'y a pas d'instabilité, le bilan méniscal est négatif, il n'existe pas de syndrome rotulien. On note simplement l'augmentation discrète de la chaleur locale. Le genou apparaît globuleux dans son ensemble avec un épaississement du cul-de-sac sous-quadricipital. Il n'existe pas de douleur au niveau de l'interligne interne.

La radiographie est strictement normale. Sur le plan biologique, l'acide urique est à 46 mg, la vitesse de sédimentation est à 13/21.

L'intervention a eu lieu le 13.1.72 : par une incision para-rotulienne interne, la synoviale apparaît épaissie, de coloration jaunâtre, avec des formations adipeuses pédiculées au niveau de l'échancrure inter-condylienne et du cul-de-sac sous-quadricipital. Une biopsie extemporanée confirme l'existence d'une lipomatose diffuse de la synoviale. Il est réalisé une synovectomie subtotale étendue.

Actuellement le 12.5.72 : le genou est sec avec persistance d'une douleur de caractère mécanique de source sous-rotulienne. La mobilité est strictement normale.

En conclusion : il s'agit d'une lipomatose diffuse de la synoviale.

Observation n° 2

Monsieur F... Gustave, 66 ans

Motif de la consultation : depuis plusieurs mois, existence d'un syndrome douloureux au niveau de l'interligne interne du genou avec sensation d'instabilité et de phénomènes de blocage. Aucun antécédent particulier ne peut être retenu.

Actuellement le 14.9.71 : il existe une douleur au niveau de l'interligne interne, de caractère mécanique, d'importance modérée, s'accompagnant d'une tuméfaction de consistance kystique modifiée par le degré de flexion du genou. Le diagnostic de kyste du ménisque interne a été évoqué.

L'arthrographie a mis en évidence une lésion de caractère traumatique au niveau du ménisque interne.

L'intervention a eu lieu le 5.10.71 : par une incision latéro-rotulienne interne. Il apparaît dès l'ouverture de la synoviale, une tumeur d'aspect polykystique de consistance grenue. Cette tumeur est pédiculée et non adhérente. L'exérèse de la tumeur est réalisée ainsi que l'ablation du ménisque interne. Le compte rendu histologique du Docteur MOREAU confirme l'existence d'un "angioléiomyome. La tumeur est constituée par un très abondant feutrage musculaire lisse, organisé autour de cavités vasculaires angiomateuses de forme et de calibre variés. Quelques cavités sont thrombosées. Cette tumeur est bénigne".

En conclusion : il s'agit d'un angioléiomyome de la synoviale.

Observation n° 3

Monsieur N... 11 ans

Vient consulter au début du mois d'avril 1964 pour une hémarthrose du genou droit à répétition dont le début remonte à environ 3 ans, à la suite d'un traumatisme de cette région qui a duré 3 à 4 jours, selon les dires du malade.

Cet enfant est porteur de deux angiomes cutanés, dont l'un au niveau de la face externe du genou droit et l'autre dans la gouttière rétro-malléolaire interne de la cheville droite.

L'examen clinique révèle en outre :

- un genou légèrement augmenté de volume,
- un bilan hémostatique est pratiqué qui se révèle normal.

Devant ce tableau d'hémarthrose à répétition et la présence de ces deux angiomes cutanés, le diagnostic d'angiome synovial est porté et on se propose alors d'intervenir chirurgicalement afin d'en faire la preuve.

Cet enfant est opéré le 17.4.64 par le Docteur GAY qui, après "incision latéro-rotulienne externe, découvre la présence de quelques lacis angiomateux extra-capsulaires ainsi qu'un gros angiome synovial qui conduit à la nécessité d'une synovectomie externe.

Dans un deuxième temps, il est pratiqué une incision arciforme, rétro- et sous-malléolaire interne, qui montre un angiome diffus avec prolongement vers la plante du pied et surtout vers la gouttière rétro-malléolaire envahissant les gaines et le nerf tibial postérieur".

Après suture, il est alors posé un plâtre et le malade est mis sous antibiothérapie.

A noter, dans les suites opératoires, la présence d'un petit sphacèle au niveau du cou-de-pied, qui, après excision, est rapidement cicatrisé.

L'examen anatomo-pathologique (Docteur MOREAU) confirme le diagnostic opératoire "hémangiome caverneux. L'angiome est

composé de trois larges cavités à contenu hématique, tapissées par une bordure endothéliale mince, les cloisons intercavitaires sont épaisses, fibreuses, sans muscle. L'angiome est surtout développé au niveau de la capsule. La synoviale qui le recouvre est épaisse, hérissée de hautes franges villeuses. Elle est toujours richement vascularisée par des capillaires larges en de petits vaisseaux artériels, mais elle n'est pas elle-même angiomateuse.

En quelques points seulement, les lacunes hématiques deviennent tangentes à la cavité articulaire.

Dans toute la synoviale, il existe d'abondants dépôts sidéropigmentaires consécutifs à la résorption des hémarthroses.

Les prélèvements pratiqués au niveau du pied : jambier postérieur, tissu sous-cutané, montrent également des lacis angiomateux. Ceux-ci sont toujours autour de l'endothélium, une épaisse paroi musculaire bien plexiforme. Quelques cavités profondes de la capsule sont thrombosées".

Le 27.5.64, le malade subit une greffe cutanée mince, suivie d'une mobilisation du genou. L'enfant sort le 5.4.64 cicatrisé, avec une flexion de genou à 90°.

L'enfant est revu un mois plus tard et se plaint de son genou qui gonfle quelquefois.

L'examen clinique pratiqué alors révèle :

- un genou normal, une cicatrice chéloïdienne associée à une atrophie du quadriceps de 3 cm,

- un cou-de-pied normal.

Il est entrepris alors une rééducation du quadriceps. Trois mois plus tard, l'enfant mène une vie normale et on peut noter alors :

- au niveau du genou :

une cicatrice très inesthétique et chéloïdienne, une fonction normale et une atrophie du quadriceps nette ;

- au niveau du cou-de-pied :

une cicatrice elle aussi inesthétique mais une fonction articulaire, tendineuse et nerveuse, normale.

CHAPITRE V

PSEUDO-TUMEURS DE LA SYNOVIALE

I - OSTEOCHONDROMATOSE

II - SYNOVITE VILLONODULAIRE HEMO-PIGMENTEE

I - OSTEOCHONDROMATOSE SYNOVIALE

1. Définition, généralités
2. Historique
3. Etiologie, localisation
4. Clinique
5. Radiographie
6. Formes cliniques
7. Anatomie, pathologie
8. Histogénèse et pathogénie
9. Traitement
10. Observations

1. Définition - Généralités

L'ostéochondromatose est une affection caractérisée par le développement de nodules chondroïdes dans le tissu conjonctif formant l'armature du tissu synovial. Ces petites masses arrondies de tissu cartilagineux, d'origine métaplasique (JAFFE - 1951 - 4), font saillie à la face interne du tissu synovial, se pédiculisent, puis se libèrent et deviennent des chondromes libres, intra-articulaires.

Ces corps étrangers multiples prédominent au niveau du coude, du genou et de la hanche. Ils surviennent plus souvent chez l'homme que chez la femme, à tout âge, mais en règle générale ils sont plus fréquents après 40 ans. Ils entraînent, surtout au niveau des articulations portantes, des phénomènes arthrosiques secondaires. La différenciation entre "arthrose secondaire à l'ostéochondromatose" et "corps secondaires ostéocartilagineux de l'arthrose" est souvent difficile.

Les signes cliniques et radiographiques sont souvent très évocateurs et le diagnostic peut se faire avant l'histologie dans un bon nombre de cas.

M. LEQUESNE (11) insiste sur deux faits importants :

- les chondromes produits par le phénomène métaplasique ne se calcifient, c'est-à-dire ne deviennent radio-visibles, que dans deux tiers à trois quarts des cas.

Il existe donc, à côté des ostéochondromatoses, une chondromatose, de diagnostic plus difficile, en raison de l'absence de corps étrangers, sur les radiographies standards. C'est dire l'intérêt des radiographies avec injection de produit de contraste et de la biopsie.

- la production métaplasique des corps étrangers par la synoviale ne semble durer que quelques années. Par la suite, la détérioration articulaire peut être le fait des conséquences mécaniques secondaires à la présence de ces corps étrangers intra-articulaires ou à la nature de la synoviale.

Le traitement est variable selon les cas. Il peut aller de l'abstention simple à la synovectomie, en passant par l'ablation des corps étrangers sans synovectomie. Dans certains cas de compression nerveuse, de détérioration arthrosique grave, le problème est plus complexe.

2. Historique

Comme le soulignent M. De PONTVILLE, C. PERREAU, F. CABANNE et C. PIGANIOL (12), l'individualisation de l'ostéo-chondromatose synoviale est passée par trois périodes.

Ces auteurs préfèrent au terme d'ostéochondromatose donné par HENDERSON (en 1917) qui défendait sa nature néo-plasique, celui d'ostéochondrose synoviale.

Première période : découverte des corps étrangers articulaire

Il semble que l'on doive attribuer à Ambroise PARE (en 1558) la première description d'une "pierre de la grosseur d'une amande blanche, dure et polie", dans une articulation du genou.

Après quelques descriptions isolées (PECHLIN - 1691, MONROE - 1726, KNOX - 1736, HELLER - 1776), LAENNEC, en 1882, fait

une étude d'ensemble des corps étrangers articulaires et insiste sur l'origine synoviale de ces corps étrangers.

Deuxième période : individualisation des variétés de corps étrangers articulaires

BRODIE (en 1836) et BROCA (en 1850) admettent "l'hypothèse d'une nécrose exfoliatrice du cartilage".

KOENIG (en 1887) donne sa première description de l'ostéochondrite disséquante, dont il a créé le terme. Il s'agit, selon lui, d'un processus de nécrose aseptique spontanée, processus aboutissant à l'élimination, dans l'articulation, d'un corps étranger ostéocartilagineux.

C'est HENDERSON (en 1917) et JONES (en 1923) qui ont individualisé l'ostéochondromatose synoviale.

MONLONGUET (1928) et PAISTRE (1931) décrivent les 4 types de corps étrangers articulaires :

- corps d'origine traumatique,
- corps de l'ostéochondrite disséquante,
- corps dû à l'arthrose,
- corps de l'ostéochondromatose synoviale.

Troisième période : hypothèse étiopathogénique

LEXER (en 1907) fait appel à une origine congénitale.

HENDERSON (en 1917) et JONES (en 1923) défendent une origine néoplasique bénigne.

Pour JAFFE (en 1931), il s'agit d'un processus à la limite entre la métaplasie et la tumeur bénigne. Cette théorie est actuellement défendue par la majorité des auteurs.

3. Etiologie - Localisations

A - Fréquence

C'est une affection assez rare, d'autant que, d'après les critères restrictifs de JAFFE, un bon nombre des cas publiés ont été contestés.

En 1949, l'étude des dossiers de la Mayo Clinic a permis de retrouver 104 cas d'ostéochondromatose. MURPHY, DAHLIN et SULLIVAN, reprenant ces dossiers, n'admettront que 32 cas authentiques.

Dans sa thèse de 1958, DOUMERG (10) retrouve 500 cas dans la littérature mondiale. TRIFAUD, PAYAN et JOUGLARD (in 12) contestent ce chiffre et ne reconnaissent que 186 cas d'ostéochondromatoses indiscutables.

D'après JAFFE, ne doit être considérée comme une ostéochondromatose véritable, que celle dans laquelle on découvre, à la faveur d'une intervention, une synoviale en activité chondroformatrice.

B - Age

Elle atteint avec prédilection des sujets entre 20 et 50 ans, avec un âge moyen de 40 ans. Elle devient exceptionnelle avant 20 ans et après 80 ans.

Dans la série de De PONTVILLE, PERREAU, CABANNE et PIGANIOL (12), il existe deux pics entre 40 - 50 et 60 - 70 ans. Cet âge avancé, observé dans certaines séries, s'explique peut-être par la grande latence. TRIFAUD, PAYAN et JOUGLARD citent un délai de 43 ans.

C - Sexe

La prédominance masculine est classique (elle atteint trois fois plus d'hommes que de femmes).

D - Causes favorisantes

a - Profession : le facteur professionnel ne semble jouer aucun rôle. L'ostéochondromatose peut se rencontrer dans toutes les professions (sédentaires ou non).

b - Traumatisme : le rôle du traumatisme dans la genèse de l'ostéochondromatose a été diversement apprécié :

- LEXER considère qu'il est constant. MONLONGUET estime que le traumatisme n'a jamais été réellement prouvé ;

- dans les statistiques de TRIFAUD et de De PONTVILLE, on retrouve un traumatisme initial environ dans un tiers des cas. Cette fréquence est surtout marquée au niveau du coude et du genou.

c - Association avec d'autres affections :

- dysplasie poly-épiphysaire (4 cas : PRIVAULT),

- exostose ostéogénique (MAIGNIEN, RICARD, GUILLEMINET, De PONTVILLE),

- diabète (2 fois), polyarthrite rhumatoïde (2 fois), maladie de Kienböck (1 cas), lupus (1 fois), ... dans la série de De PONTVILLE,

- arthrose : le rapport entre ces deux affections sera discuté ultérieurement.

E - Topographie

C'est une affection essentiellement mono-articulaire qui touche, de préférence, le genou et le coude.

En reprenant les principales séries de DOUMERG (10) (500 cas), COCCHI (57 cas), MURPHY (32 cas), TRIFAUD et De PONTVILLE (12), la fréquence est la suivante :

- genou 40 %
- coude 35 %
- hanche 10 à 20 %
- épaule 5 à 7 %
- cheville 3 %

Il faut signaler l'existence d'ostéochondromatose extra-articulaire (gaine synoviale tendineuse, bourses séreuses).

4. Clinique

La latence clinique est parfois longue, le diagnostic n'étant fait, le plus souvent, qu'après plusieurs années d'évolution.

La symptomatologie clinique est variable, selon l'articulation intéressée.

A - Signes fonctionnels

- douleur 60 à 90 % des cas
- gonflement 25 à 50 % des cas
- raideur 40 à 50 % des cas
- blocage 25 à 35 % des cas

(fréquence approximative donnée par LEQUESNE - 11).

C'est un tableau d'arthropathie chronique de caractère mécanique.

- Douleur : sur un fond douloureux permanent, souvent calmé par le repos, apparaissent des poussées douloureuses.

- Gonflement : surtout net au moment des épisodes aigus, il est dû, soit à l'épanchement intra-articulaire, soit à un épaississement synovial.

- La raideur : se retrouve surtout au niveau du coude et du genou. Il s'agit d'un déficit d'extension.

- Le blocage : il peut être révélateur, ou apparaître en cours d'évolution. Il est dû à l'interposition d'un corps étranger. Il n'a pas de caractère aussi précis que le blocage méniscal.

B - Signes physiques

- limitation de mouvement 75 %
- douleur à la mobilisation 50 %
- hydarthrose 30 %
- tuméfaction 30 %
- corps étrangers palpables 25 %

(tableau de LEQUESNE - 11)

Les signes retrouvés à l'examen sont plus nets au niveau du genou et du coude qu'au niveau de certaines articulations profondes, comme la hanche et l'épaule.

La limitation des mouvements est surtout importante lors des épisodes aigus. La recherche de la mobilité s'accompagne de sensations de craquements.

L'hydarthrose est surtout nette au niveau du genou, où il est possible de percevoir des corps étrangers et un épaississement de la synoviale.

C - Etude du liquide de ponction

Le liquide de ponction a une formule mécanique.

5. Radiographie

A - Radiographie standard : montre des calcifications multiples de siège articulaire :

- leur nombre est variable (de quelques-unes à plusieurs centaines),

- leur dimension va de la taille d'un grain de riz à celle d'une noix (De PONTVILLE - 12),

- elles siègent, de préférence, au niveau des replis synoviaux,

- leur forme est arrondie ou muriforme.

Dans un tiers des cas, elles sont absentes (d'où l'importance des signes indirects) :

- opacité diffuse de l'aire articulaire due à l'épaississement de la synoviale,

- décalcification sous-chondrale des extrémités osseuses,

- érosion des contours osseux,

- lésions de caractère arthrosique.

B - Arthrographie osseuse

Elle est surtout nécessaire dans les formes au stade de chondromatose. Les chondromes se présentent comme des lacunes claires, parsemant la synoviale.

6. Formes cliniques

A - Formes topographiques

L'évolution et les complications dépendent de l'articulation intéressée.

a - Au niveau du genou

Le diagnostic clinique est en règle générale facile ; les blocages et l'hydarthrose sont très évocateurs.

Les corps étrangers siègent volontiers dans la bourse séreuse du creux poplité, au niveau du cul-de-sac sous-quadricipital et au niveau de l'échancrure intercondylienne.

C'est au niveau du genou que l'on observe les formes pseudo-tumorales (MEARY, MASSIAS, GLIMET et COSTE - 9).

b - Au niveau du coude

C'est une maladie grave, car elle va retentir précocement sur les mouvements du coude, en particulier la flexion.

Les corps étrangers se localisent au niveau de la fossette olécranienne de l'humérus, de la gouttière épitrochléo-olécranienne, dans la région sus-épitrochléenne et autour de la crête radiale.

Les complications vasculo-nerveuses y sont fréquentes :

- compressions de l'artère humorale,
- surtout compression nerveuse, parfois du nerf médian, plus souvent du nerf cubital.

c - Au niveau de la hanche

L'ostéochondromatose de la hanche semble moins rare qu'il n'est classique de le dire.

Les signes cliniques sont discrets, le tableau correspond habituellement à une coxopathie chronique de caractère mécanique.

Les pourcentages sont de l'ordre de 6 %, avec des extrêmes allant de 5 % (MUSSEY et HENDERSON) à 19 % (JOUGLARD et DOUMERG).

Cette différence tient au fait que bon nombre d'ostéochondromatoses de la hanche sont muettes sur le plan radiologique.

La forme décalcifiante de la chondromatose de la hanche, isolée par CAYLA, CHAOUAT, SAPORTA et COSTE (9), en est une explication. Les 4 observations présentent des caractères communs :

- sujets jeunes (22 ans en moyenne),
- absence de traumatisme évident,
- cliniquement : boiterie, amyotrophie, douleurs de caractère mécanique, avec paresthésies de la cuisse,
- décalcification diffuse.

Dans leurs publications, ces auteurs insistent sur certains signes radiologiques évocateurs de l'ostéochondromatose de la hanche

- encoche du toit cotyloïdien,
- érosion à l'union de la tête et du col,
- aspect tronconique du col.

En l'absence de corps étrangers radio-visibles, l'arthrographie opaque est nécessaire.

d - Au niveau de l'épaule

La capacité importante de la synoviale et la cavité articulaire expliquent la latence des signes. Le tableau est proche d'une péri-arthrite scapulo-humérale.

B - Formes particulières

Transformation maligne

Beaucoup d'auteurs considèrent cette éventualité comme impossible.

Bien qu'exceptionnelle, elle n'est pas écartée par HENDERSON, GESCHICKTER, COPELAND, COLEY et De SEZE.

L'évolution vers une ostéochondrosarcomatose semble ne jamais avoir été prouvée ; signalons cependant les cas de JONES, de CHAMBERS et GEORGE.

C - Arthrose et ostéochondromatose

L'arthrose est fréquente au cours de l'évolution d'une ostéochondromatose.

Inversement des corps étrangers peuvent s'observer au cours de l'évolution d'une arthrose.

Le problème se complique et peut rester sans solution, lorsque coexistent, lors de la première consultation, des lésions arthrosiques et des corps étrangers.

La biopsie est souvent d'un appoint précieux bien que, parfois, non décisive.

7. Anatomie-Pathologie

Elle doit faire distinguer l'ostéochondromatose secondaire, caractérisée par la présence de fragments ostéocartilagineux dans la cavité synoviale et qui y jouent le rôle de corps étrangers. Cette lésion est liée aux destructions de l'arthrose dont elle constitue une complication.

L'ostéochondromatose primitive, selon JAFFE (4), est une métaplasie du tissu synovial. Cette métaplasie aboutit à l'élaboration de tissu cartilagineux dans le tissu conjonctif synovial. Secondairement, ce cartilage peut s'ossifier. Les nodules qui se forment de la sorte vont avoir tendance à faire saillie dans la cavité articulaire et y faire figure de corps étrangers. Ils refoulent autour d'eux le tissu conjonctif, ce qui donne une pseudo-encapsulation.

Cette ostéochondromatose primitive semble être particulièrement fréquente au cours des dysplasies poly-épiphysaires.

8. Histogénèse et pathogénie (12)

A - L'histogénèse : est actuellement controversée.

En ce qui concerne la genèse de l'apparition du tissu cartilagineux au sein même de l'articulation, trois mécanismes ont pu être invoqués :

- pour LEXER, ce tissu ostéo-cartilagineux se formerait à partir de vestiges mésenchymateux aberrants, provenant de l'ébauche articulaire embryonnaire qui, secondairement, se différencieraient en nodules cartilagineux ou ostéo-cartilagineux (théorie dysembryoplasique) ;

- pour VIRCHOW (1863), HENDERSON et JONES (1923), LERI et WEILL, l'ostéochondromatose serait assimilable à une sorte de tumeur mésenchymateuse bénigne et complexe de la synoviale. Cette tumeur serait faite avant tout de tissus cartilagineux (théorie néogénétique) ;

- TRIFAUD, PAYAN et JOUGLARD, pour leur part, soutiennent le mécanisme métaplasique, s'appuyant sur des faits de pathologie humaine et expérimentale. De même, FREUND, GRANDELAUDE et RAZEMON, qui pensent que dans un premier temps, inaccessible aux investigations cliniques et radiologiques, il se produirait une fonte du conjonctif articulaire et secondairement une construction cartilagineuse aboutissant à l'ostéochondromatose.

B - Quand à la pathogénie de cette affection, elle est encore mystérieuse. Plusieurs théories ont été avancées jusqu'ici, il s'agit de :

a - la théorie hormonale de BADO, avec sa notion de "diathèse chondroïque" qui n'a plus qu'une valeur historique ;

b - la théorie selon laquelle l'ostéochondromatose synoviale serait une maladie congénitale et héréditaire. Mais là encore trop d'obscurités persistent ;

c - la théorie où cette affection revêt le caractère d'une affection acquise, sous l'influence de divers facteurs, notamment anti-inflammatoires (microbiens ou non) et traumatiques.

Quoi qu'il en soit, l'histogénèse et la pathogénie de cette maladie restent méconnues. Tout juste peut-on dire qu'actuellement, la théorie métaplasique semble être retenue par la plupart des auteurs.

9. Traitement

L'ostéochondromatose doit-elle être considérée comme une affection évolutive aboutissant à une détérioration mécanique des surfaces articulaires ? La fréquence des complications vasculo-nerveuses est-elle importante au niveau de certaines articulations ? La production des corps étrangers est-elle continue ? ... Autant de questions qui permettraient, si les réponses étaient précises, de schématiser les indications thérapeutiques.

En fait, l'évolution est imprévisible, la détérioration arthrosique n'est pas la règle, les complications vasculo-nerveuses ne sont pas constantes et la production des corps étrangers n'est pas indéfinie.

C'est dire que la thérapeutique utilisée sera fonction de chaque cas.

A - Formes non compliquées

a - Lorsque les troubles fonctionnels sont mineurs et les corps étrangers peu nombreux, il est préférable de surveiller les malades sous traitement médical symptomatique.

b - Lorsque les troubles fonctionnels sont marqués et lorsque les corps étrangers sont nombreux, il est préférable de pratiquer un nettoyage chirurgical de ces articulations.

Le nettoyage sera le plus complet possible ; on s'aidera d'un contrôle radiographique pré-opératoire. Certains corps étrangers (exclus de l'articulation) pourront être laissés en place, si leur ablation nécessite une incision supplémentaire.

La synovectomie complémentaire doit-elle être symptomatique ? Si la synoviale est d'aspect normal, il est préférable de

la respecter ; s'il existe des zones de chondrogénèse accrue, il est préférable de l'enlever.

Cette synovectomie se limitera évidemment aux zones atteintes.

B - Formes compliquées

L'arthrose associée bénéficie du traitement habituel de l'arthrose, tant sur le plan médical que chirurgical, ceci étant évidemment fonction du degré de détérioration des surfaces articulaires.

Les complications vasculaires et nerveuses imposent évidemment un geste chirurgical.

10. Observations : tableau récapitulatif

Localisations	Nombre
Coude	5
Genou	4
Hanche	1
Epaule	1
TOTAL	11

Observation n° 4

Monsieur A... 56 ans, marbrier

Est hospitalisé le 26 novembre 1961 dans le service de Rhumatologie du Professeur RUFFIE pour des douleurs siégeant au niveau des deux genoux.

Dans les antécédents de ce malade, on note un traumatisme ayant entraîné une plaie des parties molles de la cuisse gauche.

Le début de cette maladie semble se situer en 1957 ou 1958, où le malade note la survenue progressive d'un gros genou gauche douloureux, entraînant une boiterie et une attitude vicieuse en semi-flexion. Le malade est, à l'époque, traité par une injection intra-articulaire de produit non déterminé, associée à la pose de plâtre correcteur pendant la nuit. Une nette amélioration s'ensuivit, mais cependant, des douleurs persistaient au niveau de ses deux genoux.

Deux mois avant son hospitalisation, ce malade ressentit une douleur au niveau de la tibio-tarsienne gauche qui augmenta de volume.

A l'entrée dans le service

- l'interrogatoire révèle l'existence de lombalgies épisodiques, l'absence dans les antécédents du malade d'angines, d'urétrites ou de fièvre de malte ;

- l'inspection du malade montre un sujet amaigri et la présence de plaques érythémateuses, légèrement exfoliées et croûteuses siégeant au niveau de la face et des oreilles. A noter que cette éruption est apparue à la fin de l'hiver 1949 et qu'elle persiste depuis, plus ou moins importante.

L'examen clinique révèle un sujet amaigri et qui, sur le plan ostéo-articulaire, présente :

- un genou gauche douloureux jour et nuit, cette douleur est calmée par la position de l'article en semi-flexion ;

une légère lame d'hydarthrose à la palpation ; la limitation de la flexion et des craquements à la mobilisation ;

- un genou droit douloureux, mais beaucoup moins que celui opposé, non hydarthrosique et très peu limité (hyperflexion impossible seulement).

Pendant son hospitalisation, ce malade sera montré aux dermatologues qui diagnostiquent un lupus érythémateux chronique.

Les examens biologiques font apparaître une vitesse de sédimentation à 10/25 ainsi que la présence de quelques cellules de Hargraves ; un Waaler Rose positif au 1/64ème et un Latex négatif. Il n'existe pas d'anticorps anti Gm décelable.

L'électrophorèse est normale.

Le genou gauche fut ponctionné et l'on retira du liquide qui, analysé, révéla la présence de 200 hématies et 300 leucocytes avec prédominance de monocytes à la formule.

La radiographie des deux genoux montre une arthrose banale avec présence de corps étrangers intra-articulaires d'origine synoviale vraisemblablement.

Le malade est traité par injection intra-articulaire de corticoïdes, qui ne le soulage que très peu et qui n'empêche pas la récidive de l'hydarthrose.

Le malade sort le 9 janvier 1962, puis est suivi régulièrement à la consultation jusqu'au mois de juin où il est alors perdu de vue.

Observation n° 5 - Extraite de la Revue de Médecine de Toulouse d'avril 1965 (F. LAGROT, Ph. MICHEAU, M. COSTAGLIOLA, CH. AYROLLES)

Monsieur A... âgé de 51 ans, entrepreneur de travaux publics

Consulte en février 1964, pour une diminution très importante de la force de préhension de la main droite.

L'interrogatoire précise que cette paralysie s'est installée de façon progressive depuis 6 mois, rendant de plus en plus difficile les travaux pénibles, le port d'un objet lourd.

Depuis trois ans environ, le malade souffrait du coude. A ces douleurs de toute l'articulation ont fait suite des douleurs irradiées à la main.

L'anamnèse permet par ailleurs de retrouver une chute violente sur le coude lors de la campagne d'Italie ; une immobilisation de 15 jours avait été nécessaire. Plusieurs traumatismes sans lendemain sont aussi notés chez cet homme actif, musclé et sportif.

L'examen clinique ne découvre aucune déformation globale du coude. La palpation est peu douloureuse, elle ne permet pas de percevoir de corps étrangers libres.

L'étude des mouvements montre une limitation de 20° dans l'extension et dans la flexion ; les mouvements de pronosupination sont normaux.

Au niveau de la main, on peut noter une hypo-esthésie au tact, à la piqûre au niveau du pouce, de l'index et du médius ; la force de préhension est nettement plus faible du côté droit que du côté gauche. Cependant, il n'existe d'amyotrophie ni au niveau de l'avant-bras, ni au niveau de la main. Au total, on se trouve en présence d'une parésie du médian et devant la liberté parfaite du poignet, l'absence de traumatisme ancien à ce niveau, c'est vers le coude dont la mobilité est un peu limitée que l'examen radiographique est dirigé.

Les radiographies du coude révèlent le diagnostic : toute l'articulation est bourrée de corps étrangers opaques. On en compte 5 ou 6 sur les clichés de face et de profil. Leur volume moyen est celui d'une lentille. Les tomographies précisent mieux leur siège : face antérieure de l'articulation ; 2 occupent en arrière la fossette olécranienne.

L'intervention est pratiquée le 13 février, sous bande d'Esmarch. Le coude est abordé largement par une incision postéro-externe. Cet abord permet une bonne exploration à la vue et au doigt des faces antérieure et postérieure de l'articulation.

On retire une vingtaine de corps étrangers libres sur la face antérieure de l'articulation de la taille d'une tête d'épingle à une lentille ; en passant en arrière de la palette humérale, on retire 2 ou 3 corps étrangers situés dans la fossette olécranienne.

Le doigt explorant la face antérieure de la palette perçoit une butée osseuse en avant et en dedans.

On explore alors directement par une voie bicipitale interne cette saillie osseuse sur laquelle le médian est soulevé comme sur un chevalet. Cette butée est réséquée au ciseau. Fermeture en 2 plans.

Prélèvement de la synoviale, rouge, épaissie, inflammatoire, sur laquelle sont appendus plusieurs corps étrangers pédiculés. L'examen anatomo-pathologique (Professeur PLANEL) confirme bien que l'aspect de plusieurs fragments est celui d'un ostéochondrome. Les suites opératoires ont été tout à fait simples. Surtout remarquable a été la disparition quasi instantanée, dès le réveil, des douleurs. La rééducation a permis de retrouver en 2 mois une force musculaire normale et à nouveau comparable à celle du côté opposé. Par contre, le déficit de flexion-extension du coude n'a pas été récupéré.

Observation n° 6

Monsieur B... 62 ans, maçon

Est hospitalisé dans le service de Rhumatologie du Professeur RUFFIE, le 1er août 1963, pour une amyotrophie de la main droite.

Le début de cette affection semble remonter à 4 mois où le malade note alors une forte diminution de la force musculaire de son bras droit et surtout de sa main droite, ce qui le gêne considérablement dans son travail.

De plus, ce malade a observé une importante fonte musculaire au niveau de cette main droite.

L'examen clinique à l'entrée révèle :

- au niveau de la main droite :

  . sur le plan statique, une atrophie de l'éminence hypothénar avec fonte complète de l'adducteur du pouce et des interosseux, réalisant un gril,

  . sur le plan dynamique, une diminution considérable de la force musculaire de la main droite avec difficulté à l'opposition et une pince polydigitale défectueuse ;

- au niveau de l'avant-bras et du bras droit :

  . une hypotonie musculaire et une diminution légère de la force musculaire (ce qui n'a rien d'étonnant chez un travailleur de force arrêté depuis 2 mois) ;

- en outre, on peut noter :

  . une hypo-esthésie dans le territoire cubital de la main ;

- le reste du bilan somatique se révèle normal.

Il est pratiqué alors une radiographie du coude droit qui révèle la présence de corps étrangers intra-articulaires d'origine synoviale probable.

Une ponction lombaire qui est normale ainsi qu'une électromyographie qui montre "un tracé simple, pauvre, de type neurogène périphérique, surtout marqué au niveau des deux adducteurs et des deux grands palmaires".

L'électro-diagnostic de stimulation qui montre des réponses normales au niveau du bras et des avant-bras. Par contre, au niveau de la main, on note une augmentation de la rhéobase sur tous les territoires sans dissociation des seuils.

A noter que la main gauche présente également une augmentation de la rhéobase à peu près de même importance.

Le malade sort de l'hôpital le 21 août 1963,et il est entendu qu'il devra se faire opérer, afin de pratiquer une transposition antérieure du cubital droit pour le libérer.

Observation n° 7

Madame B... Monique, 38 ans, sans profession (observation du Docteur MANSAT Ch.)

Motif de la consultation : syndrome douloureux avec limitation de la mobilité au niveau de l'épaule gauche.

Antécédents : aucun antécédent particulier ne peut être retenu, aucune notion de traumatisme.

Histoire de la maladie : le début de l'affection remonte à 5 ou 6 ans. Il s'agit de phénomènes douloureux, peu importants, s'accompagnant d'une limitation discrète des mouvements. Sur ce fond douloureux continu diurne et nocturne apparaissent des poussées douloureuses particulièrement importantes surtout depuis 2 ans. Un examen radiographique de l'épaule a été pratiqué en 1969. Il mettait en évidence un corps étranger arrondi au niveau de la partie inférieure de la tête humérale dans le cul-de-sac axillaire de la synoviale. Ce corps étranger n'avait pas retenu l'attention à l'époque.

Actuellement, le 4.1.72, il existe des phénomènes douloureux importants, de caractère mécanique avec sensation de craquement apparaissant dans tous les mouvements. Les mouvements externes sont douloureux.

La mobilité active est la suivante : abduction 90°, adduction 10°, rotation externe 30°, rotation interne 45°, antépulsion 90°, rétropulsion 40°.

La mobilité passive : abduction 120°, adduction 20°, rotation externe 30°, rotation interne 50°, antépulsion 120°, rétropulsion 50°.

Sur les radiographies, il existe de nombreux corps étrangers au niveau de l'articulation scapulo-humérale, de petit volume, 2 à 3 mm ; l'interligne articulaire est normal ; il n'existe aucun signe de rupture de la coiffe des rotateurs.

En conclusion : il s'agit donc d'une ostéochondromatose de l'épaule dont le traitement chirurgical a été envisagé : synovectomie + capsulotomie antéro-inférieure pour libérer l'articulation. Cette malade doit être opérée prochainement.

Observation n° 8

Monsieur B... Guy, 32 ans

Motif de la consultation : syndrome douloureux au niveau du genou, s'accompagnant de phénomènes de blocage. Dans ses antécédents, on retrouve, il y a 8 ans, une entorse du genou qui n'a pas été plâtrée.

Histoire de la maladie : depuis 1963 (période du service militaire), apparition de phénomènes de blocage fréquents, avec sensation d'instabilité nette. Les phénomènes douloureux, évoluant par poussées, s'accompagnent d'une augmentation de volume du genou.

Actuellement le 27.3.72 : douleurs de caractère mécanique prédominant au niveau de l'interligne interne et externe. Latéralité interne du 1er degré, pas de phénomène de tiroir, pas de syndrome rotulien.

La radiographie et l'arthrographie gazeuse mettent en évidence une lésion du ménisque interne à la suite d'une rupture de la corne postérieure. L'existence de corps étrangers (une dizaine) au niveau de l'échancrure intercondylienne et au niveau de la bourse séreuse du demi-membraneux et du jumeau interne. Le ménisque externe est sain.

L'intervention a eu lieu le 30.3.72 : par une double voie d'abord, nous avons pratiqué l'ablation du ménisque interne, ensuite une synovectomie subtotale antérieure et l'ablation des corps étrangers situés au niveau de l'articulation et au niveau du kyste du creux poplité par une 2ème voie d'abord postérieure.

Le compte rendu histologique est le suivant : Docteur MOREAU : "la synoviale du cul-de-sac contient de petites enclaves calcaires, sans chondromatose, au niveau du plan intimal, qui est stratifié. Il n'y a pas d'infiltration inflammatoire ni de sidérose.

De nombreux corps étrangers ostéochondromateux arrondis sont libres dans la cavité du kyste poplité et se moulent sur ses parois au niveau des logettes diverticulaires.

Ils sont constitués par un cartilage hyalin jeune, celluleux, parsemé de foyers d'ossification de topographie irrégulière et entourés par un périchondre fibreux qui contient des vaisseaux. Dans le revêtement synovial du kyste, qui est stratifié, on trouve de nombreux petits îlots chondromateux ou calcaires. Ces formations doivent être considérées comme le stade initial des nodules qui, après être pédiculés, se sont libérés dans la cavité du kyste".

En conclusion, il s'agit d'une ostéochondromatose du genou.

Observation n° 9

Madame F... 71 ans

Est hospitalisée le 30 mai 1958 dans le service de Rhumatologie du Professeur RUFFIE pour des douleurs polyarticulaires, évoluant depuis une vingtaine d'années, et dorso-lombalgies d'apparition récente.

Le début de cette symptomatologie semble remonter à une vingtaine d'années environ, où la malade se plaint alors d'arthralgies, sans manifestations fluxionnaires très marquées, au niveau des chevilles tout d'abord, puis au niveau des genoux, des mains et des coudes.

Malgré quelques cures thermales entreprises, on ne note pas d'amélioration.

Mais en 1956, survient un épisode aigu au niveau du coude droit qui fut traité par la cortisone.

En 1955, la malade fit une chute sur les fesses entraînant des douleurs de cette région qui persistèrent pendant un mois environ.

Deux mois avant son hospitalisation, la malade se plaint de lombalgies, survenant surtout la nuit, par paroxysme, sur un fond douloureux continu d'endolorissement.

La malade est alors traitée par infra-rouges, massages et le port d'un lombostat qui restent sans effet. Il est alors pratiqué des radiographies qui révèlent la présence de signes arthrosiques ostéophytiques et ostéoporotiques du squelette cervico-dorso-lombaire, associés à une arthrose sacro-iliaque et à un tassement important de D 10, sans doute de nature post-traumatique.

L'examen pratiqué à l'entrée révèle :

- la présence de douleurs naissant de la partie inférieure de la colonne dorsale et irradiant dans les deux épaules, le creux axillaire, en ceinture dans les espaces intercostaux voisins et dans la paroi abdominale antérieure. Les

douleurs, d'intensité importante, sont discontinues, calmées par le repos au lit et prédominantes le soir après la journée de travail ;

- en outre, sur le plan statique, on note une cyphose dorsale importante avec rigidité vertébrale et contracture des muscles para-vertébraux ;

- les épreuves dynamiques, en particulier doigt-sol, sont difficiles à effectuer, l'extenseur ainsi que les inflexions latérales de la colonne vertébrale sont douloureuses ;

- au niveau du coude droit, la palpation trouve une masse de 2,5 cm2 environ, siégeant à la face interne de l'extrémité inférieure du bras droit, qui est dure, fixée aux plans profonds, mais non adhérente à la peau.

Les mouvements de flexion-extension du coude sont limités et un peu douloureux ;

- la main droite présente une fonte musculaire très marquée au niveau de l'éminence hypothénar et beaucoup moins importante en ce qui concerne l'éminence thénar, associée à une griffe cubitale des quatrième et cinquième doigts et à une extension, de la première inter-phalangienne, de l'index qui se révèle impossible. A noter aussi la présence de troubles trophiques au niveau des ongles.

Il est alors entrepris des examens biologiques (formule - numération - moelle - exploration rénale) qui se révèlent normaux, ainsi qu'un bilan phosphocalcique et des radiographies qui font apparaître :

- un syndrome mixte de déminéralisation osseuse,

- associé à une main cubitale droite secondaire à une ostéo-chondromatose du coude droit,

- de plus, présence d'une arthrose acromio-claviculaire droite.

La malade sort du service le 29 juin 1958.

Observation n° 10

Madame G... 57 ans, agricultrice

Est hospitalisée le 22 janvier 1968 dans le service de Rhumatologie du Professeur RUFFIE pour trois affections :

- une griffe cubitale de la main droite,

- une gêne fonctionnelle à la flexion-extension du coude droit,

- des paresthésies, d'installation récente, siégeant à la face postérieure du thorax, au niveau de D1 - D2 et irradiant vers la colonne cervicale.

Le début de tous ces troubles paraît remonter en 1957, où la malade "se cogne violemment le coude droit, au niveau de sa face postérieure, contre un tronc d'arbre". Depuis cette époque, la malade ressent une petite douleur à la flexion du coude, ainsi qu'une gêne fonctionnelle pour faire des petites choses telles que "se boutonner avec la main droite".

Par la suite, ces troubles sont stationnaires jusqu'en décembre 1966 où la malade se couche un soir avec une main normale et se relève le lendemain matin avec une main droite qui semble paralysée ; notamment, ses quatrième et cinquième doigts sont recroquevillés en griffe, par contre ses trois premiers doigts ont une position normale mais manquent de force.

L'examen clinique pratiqué à l'entrée dans le service révèle :

- au niveau de la main, outre les déformations décrites plus haut, une atrophie très importante de la loge thénarienne et, à un degré moindre, des muscles thénariens ;

- au niveau du coude, on palpe une saillie osseuse en dedans de l'olécrane ;

- la mobilisation active du coude montre une limitation de la flexion-extension en fin de course, mais les mouvements de prono-supination sont normaux.

Les examens biologiques pratiqués ne révèlent rien de bien particulier, si ce n'est une vitesse de sédimentation à 10/25.

Les examens radiographiques du coude droit font apparaître de nombreuses calcifications juxta-articulaires qui signent le diagnostic d'ostéochondromatose du coude. La radiographie de la colonne cervicale objective une "importante cervicarthrose touchant les disques C5 - C6 et C6 - C7, et les articulations inter-apophysaires prédominant à gauche". A remarquer que ces lésions arthrosiques ne paraissent pas suffisantes pour expliquer une paralysie cubitale. Et ceci malgré les résultats de l'électromyographie qui décèle une atteinte neurogène sur le territoire du nerf médian et cubital.

La malade est sortie du service le 31 janvier 1968 pour des raisons personnelles et est perdue de vue.

En conclusion : chez cette malade, et malgré les résultats de l'électromyographie, il semble bien que l'on se trouve en présence d'une ostéochondromatose du coude ayant entraîné une compression du nerf cubital dans la gouttière épitrochléo-olécranienne qui aurait entraîné soudainement une griffe cubitale au niveau de la main droite.

La cervicarthrose ne serait qu'une affection juxtaposée.

Observation n° 11

Monsieur J... âgé de 70 ans, retraité

Chez lequel est porté, en 1955, le diagnostic d'ostéochondromatose du coude droit, vient consulter, en décembre 1970, le Docteur MARTINEZ pour des troubles sensitivo-moteurs au niveau des membres supérieurs prédominant au niveau des mains.

L'interrogatoire de ce malade précise que ces troubles sensitivo-moteurs sont présents à droite depuis 1955 et qu'ils se sont bilatéralisés trois ans plus tard. Depuis 1958, le malade souffre de douleurs continues au niveau des deux coudes avec apparition progressive de signes de compression cubitale, prédominant surtout à droite.

L'anamnèse révèle que ce malade maniait le marteau-piqueur lors de son travail journalier.

L'examen clinique révèle :

- au niveau du membre supérieur droit :

un signe de Tinel au niveau de la gouttière épitrochléo-olécranienne, une limitation de la flexion-extension (à + 115° pour la flexion, et à - 45° pour l'extension), le signe de souffrance du nerf cubital au niveau de la main se traduisant par une anesthésie presque complète de la moitié du 4ème et du 5ème doigt, par un gril des inter-osseux, et par la fonte du 1er inter-osseux et de l'éminence hypothénar, ainsi qu'une ébauche de griffe cubitale ;

- au niveau du membre supérieur gauche :

une limitation de la flexion-extension (flexion à + 135° et extension à - 45°), et la présence de dysesthésies dans le territoire cubital de la main, associant les mêmes signes objectifs que ceux de la main opposée.

Les radiographies des deux coudes face et profil confirment le diagnostic d'ostéochondromatose, en montrant, en particulier, la présence de corps étrangers intra-articulaires.

Devant un tel tableau radio-clinique, il est envisagé une arthrolyse bilatérale avec transposition des deux nerfs cubitaux.

La première intervention, pratiquée le 6.7.71 au niveau du coude droit, révèle un "nerf étiré, laminé, congestif, et une volumineuse butée osseuse antérieure située au niveau de la tête humérale". Le nerf cubital est transposé en avant de l'épitrochlée et on réalise l'arthrolyse du coude qui enlève en particulier cette volumineuse butée humérale. Le malade est plâtré pour huit jours.

L'examen anatomo-pathologique (Docteur MOREAU) de la pièce opératoire révèle que "les fragments osseux sont bordés par une couche de cartilage hyalin, d'épaisseur irrégulière, souvent morcelée et effilochée en surface. Sous le cartilage, le tissu osseux spongieux est porotique, formé de lamelles très grêles, quiescentes, délimitant de larges espaces médullaires adipeux.

La synoviale présente deux zones de structure différente :

- l'une d'elles est fortement frangée et d'aspect roulé, avec quelques îlots nécrotiques superficiels,

- l'autre présente une abrasion intimale complète et une métaplasie chondroïde du plan sous-intimal et de la capsule. Ce tissu métaplasique, fissuré, présente de nombreux foyers de nécrose cellulaire.

Il n'y a pas de processus inflammatoire".

La deuxième intervention au niveau du coude gauche est pratiquée vingt jours plus tard et réalise également une arthrolyse du coude avec reposition du cubital en avant. Le malade est à nouveau plâtré pour huit jours puis adressé à un centre de rééducation fonctionnelle.

A la sortie de ce centre, c'est-à-dire deux mois plus tard, le malade présente une flexion-extension encore limitée à droite (+ 115° et - 20°) et à gauche (+ 110° et - 20°) avec persistance d'un léger déficit des inter-osseux.

Au total, et sur le plan fonctionnel, l'utilisation des deux mains se fait de façon très satisfaisante.

Observation n° 12

Monsieur R... Maurice, 36 ans

Motif de la consultation : syndrome douloureux avec phénomènes de blocage au niveau du genou gauche. Aucun antécédent particulier ne peut être retenu.

Histoire de la maladie : le début des troubles remonte à la période du service militaire. Il n'existe alors aucune notion de traumatisme. Le malade se plaignant de douleurs de caractère mécanique apparaissant surtout le matin et le soir à la fatigue, s'accompagnant de sensations de lâchage avec des phénomènes de blocage peu nets. Les phénomènes douloureux sont surtout nets à la montée et à la descente des escaliers.

Actuellement le 2.3.71 : les douleurs ont toujours conservé leur caractère mécanique. Elles apparaissent surtout à la fatigue, disparaissent la nuit. Ces douleurs siègent toujours surtout au niveau du compartiment antérieur du genou, elles s'accompagnent de sensations de craquement.

L'examen clinique du genou montre une discrète latéralité interne, une augmentation globale du volume du genou avec la perception du corps étranger. La pression et la percussion de la rotule sont douloureuses. Les tests méniscaux sont positifs au niveau du compartiment externe et du compartiment interne. Il existe un discret déficit d'extension de l'ordre de -5°, la flexion est normale. Les radiographies du genou mettent en évidence une gonarthrose sévère avec une désaxation de l'appareil rotulien. L'arthrose s'étend au compartiment fémoro-patellaire et fémoro-tibial. Il existe de nombreux corps étrangers au niveau de l'articulation du genou.

En conclusion, il s'agit d'une gonarthrose sévère à l'origine de laquelle on peut évoquer soit une désaxation rotulienne, soit une ostéochondromatose. L'intervention a eu lieu le 8.3.71. Nous avons réalisé une synovectomie du cul-de-sac quadricipital associée à une toilette articulaire et à une réadaptation de l'appareil extenseur du genou. Le 29.2.72, l'état du genou est très satisfaisant, la mobilité est normale, il existe une très nette amélioration par rapport à l'état antérieur, en particulier les phénomènes douloureux ont considérablement régressé.

Observation n° 13

Monsieur S... André, 47 ans

Motif de la consultation : douleur au niveau du genou avec sensation de blocage, ayant débuté en 1961 et s'étant aggravée de façon progressive. Aucun antécédent particulier n'a pu être retenu, en particulier pas de traumatisme.

A l'examen le 10.1.72 : le genou est légèrement augmenté de volume, la mobilité est normale, pas d'instabilité, pas de signes méniscaux. Mais perception d'une tuméfaction au niveau du creux poplité.

Sur les radiographies, il existe un discret pincement de l'interligne articulaire avec de nombreux corps étrangers situés au niveau du cul-de-sac sous-quadricipital, au niveau de l'échancrure inter-condylienne, mais surtout au niveau du creux poplité, dans un prolongement de la bourse séreuse du demi-membraneux et du jumeau interne. Ces corps étrangers sont de taille irrégulière allant de 1 mm à 3 ou 4 mm. Ils sont disposés en particulier au niveau du creux poplité en grappe.

L'intervention a eu lieu le 19.1.71 :

- par une incision siégeant au niveau du creux poplité, nous avons pratiqué l'ablation de la bourse séreuse du demi-membraneux et du jumeau interne qui contient de très nombreux corps étrangers,

- par une incision latéro-rotulienne interne, on réalise un nettoyage articulaire avec l'ablation de la majorité des corps étrangers et du cul-de-sac sous-quadricipital au niveau duquel existent des corps étrangers pédiculés ou fixés dans la synoviale.

Le compte rendu histologique du 22.1.71 (Docteur MOREAU) : " sur la paroi de ce kyste para-articulaire sont développés plusieurs volumineux corps étrangers ostéo-cartilagineux. Certains sont pédiculés, globuleux. D'autres sont ovoïdes ou en galette dans l'épaisseur du tissu conjonctivo-synovial. Les îlots cartilagineux sont formés par un cartilage hyalin à volumineux groupes isogènes. L'ossification

est périphérique, en coque, au contact du conjonctif qui joue le rôle d'un périoste.

Dans les secteurs de parois kystiques, libres, la synoviale est mince, parfois adipeuse, sans caractère inflammatoire".

Le 14.3.72, le syndrome douloureux a disparu, la mobilité est normale, il existe simplement une douleur apparaissant au-delà de 130° de flexion. Sur les radiographies, on note l'existence de quelques corps étrangers au niveau de la partie postérieure du creux poplité.

En conclusion : il s'agit donc d'une ostéochondromatose du genou.

Observation n° 14

Monsieur V... 64 ans, charpentier

Est hospitalisé le 28 septembre 1971 dans le service de Clinique Rhumatologique du Professeur RUFFIE, pour des douleurs de la hanche droite et des deux genoux.

On note dans les antécédents de ce malade :

- une blessure de guerre au niveau du genou gauche qui a entraîné une position en varus de cet article ;

- un eczéma cutané apparu en 1955 ;

- quatre ans plus tard, en 1959, découverte d'un diabète, à l'occasion d'un syndrome polyuro-polydipsique. Cette affection est très bien équilibrée jusqu'en 1965 par les sulfamides hypoglycémiants, date à laquelle le malade a été hospitalisé pour un épisode douloureux de la région thoracique, qui se révéla être un angor. Depuis lors, le malade est équilibré sur le plan diabétologie par insuline mixte (10 unités/jour) ;

- enfin, la même année, le malade a subi une sympathectomie bilatérale.

Le début de l'affection articulaire remonte à dix ans environ, où le malade se met à souffrir du genou gauche, et ceci par crises durant quelques jours et espacées de 2 à 3 semaines environ. Ces accès douloureux sont alors traités par des corticoïdes par voie générale.

Depuis la sympathectomie (c'est-à-dire en 1965), le malade se plaint de douleurs au niveau de la hanche droite lors de la mise en flexion de la cuisse sur le bassin.

L'examen clinique pratiqué à l'entrée révèle :

- au niveau de la hanche droite, des douleurs de type mécanique, déclenchées à la station debout et aggravées par la marche et la fatigue, avec une flexion réduite à 45° seulement, et une extension, rotation interne et externe nulle ;

- au niveau du genou gauche, une limitation de la flexion à 90° avec présence d'un épanchement liquidien de moyenne importance ;

- le reste de l'examen somatique ne révèle rien de particulier.

Les radiographies des deux genoux, face et profil, montrent la présence d'une gonarthrose bilatérale énorme, dystrophique, avec un petit effondrement des deux plateaux tibiaux internes.

En outre, les radiographies du rachis révèlent une arthrose vertébrale avec légère déminéralisation et réactions ostéophytiques à tous les étages.

Les radiographies de la hanche droite font apparaître une coxite avec rupture du cintre cervico-obturateur, érosion du cotyle et de la tête fémorale, protrusion acétabulaire et calcifications péri-articulaires.

Les tomographies pratiquées quelques jours après montrent un pincement polaire supérieur avec l'image en "coquilles" associée à une hypertrophie de la synoviale.

On hésite alors entre deux diagnostics possibles :

- soit une ostéonécrose, soit une ostéochondromatose.

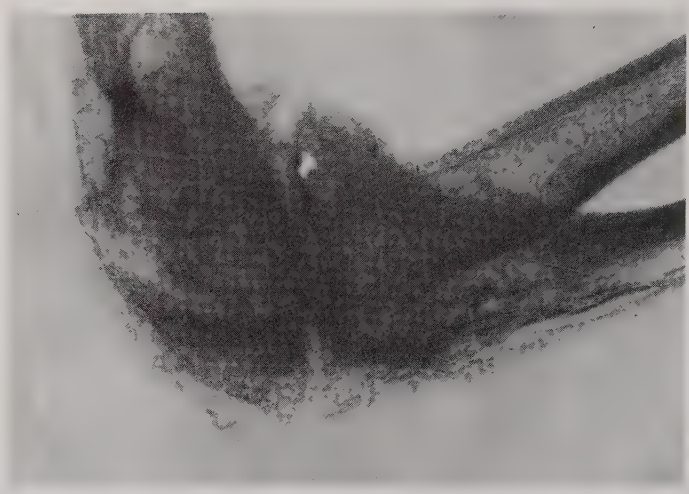
Pour résoudre ce problème, on décide alors de pratiquer une biopsie de la synoviale.

Celle-ci est réalisée le 21 octobre 1971 par le Docteur GAY qui en cours d'intervention a pu constater "une capsule épaissie et une synoviale présentant des masses polypoïdes violacées et quelques corps étrangers ostéo-cartilagineux".

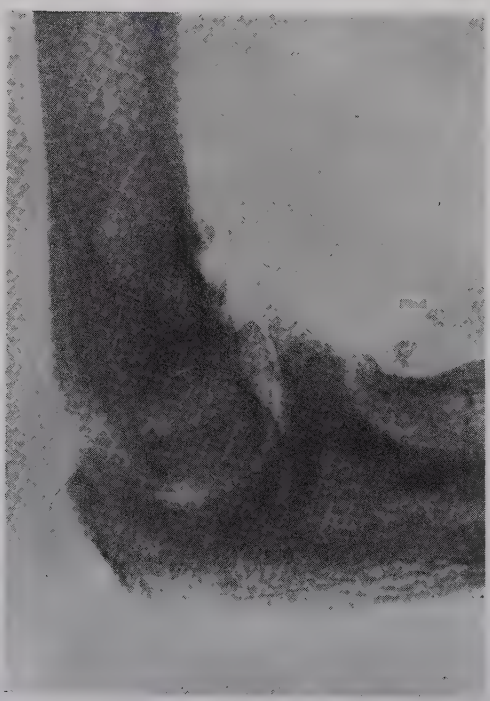
Ainsi, microscopiquement, le diagnostic d'ostéochondromatose est décelé, et il sera authentifié ultérieurement par l'anatomo-pathologiste (Docteur R. DURROUX).

En attendant de faire bénéficier ce malade d'une prothèse totale de hanche, il lui est conseillé :

- de dormir sur un plan dur,
- de pratiquer des postures avec un sac de sable,
- de pédaler matin et soir,
- de se servir d'une canne pour éviter l'appui sur la hanche atteinte.

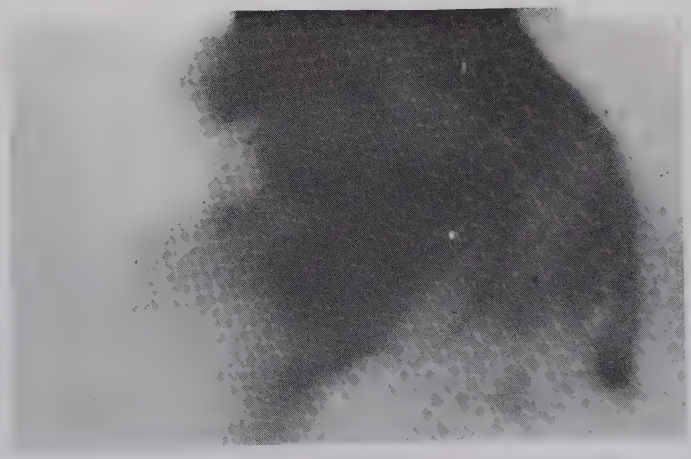


Ostéochondromatose du coude



Observation n° 7

Ostéochondromatose de l'épaule :
présence de nombreuses calcifications
intra-articulaires



Observation n° 14

Ostéochondromatose de la hanche :
présence de calcifications intra-articulaires
associées à des géodes osseuses

II - SYNOVITE VILLONODULAIRE HEMO-PIGMENTEE

1. Généralités
2. Etiologie
3. Topographie
4. Clinique
5. Radiologie
6. Anatomie, pathologie
7. Histogénèse
8. Diagnostic
9. Traitement
10. Observations

1. Généralités

Le terme de synovite villonodulaire hémo-pigmentée a été donné en 1941 par JAFFE, LICHTENSTEIN et SUTRO pour insister sur trois caractères :

- nature inflammatoire
- aspect macroscopique, tantôt villeux, tantôt nodulaire
- présence de pigments hématiques.

Ces auteurs s'écartent ainsi des conceptions antérieures qui défendaient la nature tumorale de la lésion. Par ailleurs et surtout en raison de l'extrême richesse cellulaire, de très nombreuses appellations avaient été utilisées. PARRACHE (1963 - 5), dans sa thèse, cite plus de vingt synonymes parmi lesquels :

- tumeur à myéloplaxe de la synoviale
- tumeur à cellules géantes
- xanthome des gaines tendineuses
- synovialome bénin à cellules géantes
- tumeur villeuse diffuse
- xanthogranulome
- fibro-hémangiome à cellules géantes
- sarcome fibro-hémosidérosique
- tumeur bénigne polymorphocellulaire de la synoviale.

La richesse cellulaire correspond, en fait, à des stades évolutifs différents, c'est-à-dire que l'aspect histologique est variable dans le temps et selon la zone synoviale examinée.

L'hyperplasie du tissu conjonctif indifférencié sous-synovial semble constituer le point de départ. Il acquiert des propriétés macrophagiques, les cellules se transformant alors en sidérophages, en lipophages et en cellules multinucléées.

Les lésions ainsi constituées peuvent envahir l'articulation et s'accompagner de destruction osseuse au voisinage des surfaces articulaires. Bien que de pronostic bénin, la synovite villonodulaire hémo-pigmentée, par sa

tendance extensive, par les lésions ostéo-articulaires qu'elle entraîne, par les possibilités de récidive, impose dès qu'elle est reconnue, un traitement chirurgical comprenant une exérèse complète des lésions.

2. Etiologie

A - Fréquence

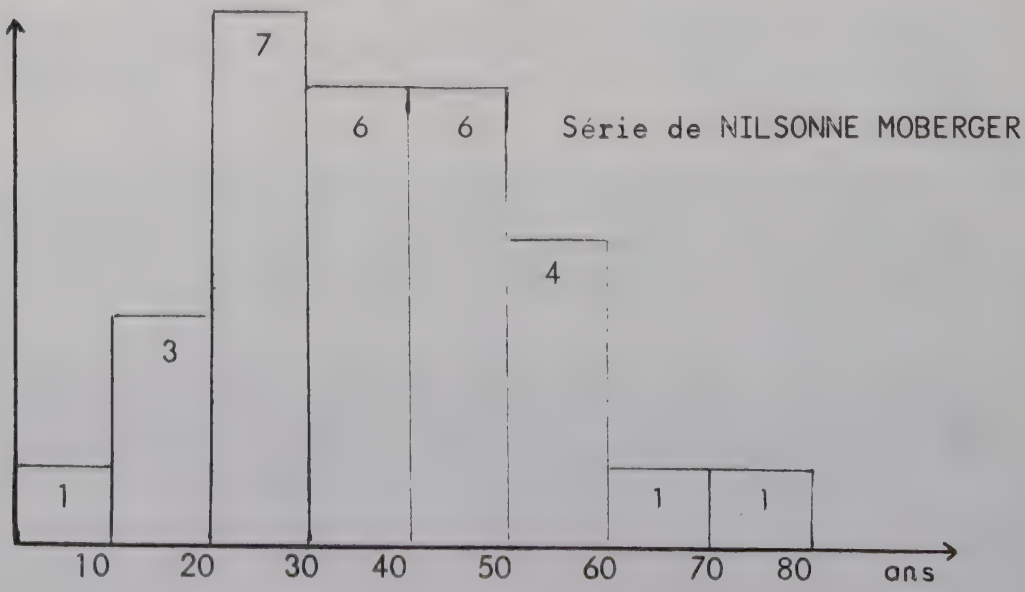
C'est une affection relativement rare, 1 % des affections douloureuses articulaires (GEHWEILLER, WILSON - 17).

Les différentes séries publiées dépassent rarement 30 cas : JAFFE (1958) 25 cas ; SMITH et PUGH (1962) 17 cas ; NILSONNE (1969) 29 cas ; BYERS (1968) 54 cas ; WRIGHT (1951) 8 cas ; MAC MASTER (1960) 6 cas ; GRANOVITS (1967) 5 cas

B - Age - Sexe

Elle est plus fréquente chez la femme que chez l'homme (20 cas sur 29 dans la série de NILSONNE et MOBERGER - 21).

L'âge de survenue est variable, il s'échelonne dans le travail de BYERS entre 11 ans et 70 ans, avec un maximum entre 20 et 50 ans. La même répartition est retrouvée dans la série de NILSONNE et MOBERGER.



3. Topographie

Sur 202 cas colligés par SMITH et PUGH en 1962, la répartition est la suivante :

- genou 164
- cheville 14
- hanche 12
- tarse 4
- carpe 4
- coude 3
- épaule 1

Si l'on exclut la forme nodulaire des phalanges, les trois localisations les plus fréquentes sont le genou, le pied et la hanche

- le genou vient en tête largement dans toutes les séries (19 sur 29 de NILSONNE, 37 des 54 de BYERS) ;

- la tibio-tarsienne vient en deuxième place (3 sur 29 de NILSONNE et 5 sur 54 de BYERS) ;

- la hanche a une fréquence comparable à la cheville (4 sur 29 de NILSONNE, 2 sur 54 de BYERS).

Dans la majorité des cas, l'atteinte est mono-articulaire. Dans le travail de GEHWEILLER et WILSON en 1969 (17) ils citent 4 cas bilatéraux sur 300 cas.

4. Clinique

La symptomatologie est très peu évocatrice.

Dans les statistiques de BYERS, COTTON, DEACON, LOWY, NEWMAN, SISSONS et THOMSON, la répartition des signes est la suivante :

- gonflement 70
- douleur 33
- raideur 11

} sur 80 cas.

Le gonflement est d'installation très progressive. Plusieurs mois, voire plusieurs années peuvent s'écouler entre le début des troubles et le diagnostic.

Un traumatisme est souvent retrouvé dans les antécédents.

Les douleurs sont banales, elles peuvent être continues ou intermittentes.

La raideur est modérée.

Les blocages et les sensations d'instabilité du genou sont surtout le fait des formes nodulaires.

L'examen permet de retrouver une augmentation de volume de l'articulation dans les formes diffuses ou un nodule palpable. L'articulation est parfois chaude, pouvant prendre un aspect pseudo-inflammatoire.

La ponction du genou ramène un liquide séro-hématique ou franchement sanglant. C'est-à-dire que ce liquide synovial entre dans le groupe IV de MAC-CARTY, qui comprend :

- hémophilie
- traumatisme
- arthropathie neurologique
- tumeur synoviale :
  - . angiome
  - . synovialosarcome
  - . synovite villonodulaire hémo-pigmentée.

5. Radiologie

SCOTT P.M. a insisté récemment sur la fréquence des modifications radiologiques évocatrices de la synovite villonodulaire hémo-pigmentée. Cette fréquence est diversement appréciée, BYERS l'estime à 15 % des cas et SCHAPOWICZ l'a retrouvée dans 6 cas sur 27.

24 cas ont été rapportés jusqu'en 1966 dans la littérature anglaise (MALLORY, CASTELMAN et PARRIS, 1944 ; ROGERS, 1944 LEWIS, 1947 ; CLARKE, 1951 ; MINCAR, 1951 ; CARR, BERLEY et DAVIS, 1963 ; CHUNG et JANCS, 1965).

La fréquence des lésions osseuses varie d'une articulation à l'autre. Elle est surtout caractéristique au niveau de la hanche. Il s'agit de géodes osseuses finement cerclées, uniques ou multiples, atteignant le cotyle et la tête fémorale et respectant pendant longtemps l'interligne. L'extension du processus peut parfois dépasser la paroi interne du pelvis (NILSONNE et CARR).

Au niveau du genou, l'atteinte osseuse est plus rare (2 cas sur 19 dans la série de NILSONNE). Ces lésions siègent dans la région intercondylienne.

SCHAPOWICZ et BLUMEFELD signalent un cas au niveau du poignet.

Signalons également des lésions osseuses au niveau des phalanges, du carpe, de la cheville et de l'épaule.

Ces lésions osseuses ont une origine discutée. MAC MASTER (1960) considère que le tissu villonodulaire pénètre dans l'os après avoir détruit le cartilage.

Pour SCOTT, 1968, le tissu hyperplasique pénètre dans l'os au niveau des foramina vasculaires qui perforent la corticale le long de la ligne de réflexion de la synoviale. Cela étant favorisé par l'augmentation de la pression intra-articulaire.

A côté de ces images osseuses, il faut également noter l'existence d'une opacité anormale des parties molles.

L'arthrographie permet de montrer l'irrégularité de la cavité articulaire. Elle permet également de juger de l'extension du processus.

L'artériographie permet de mettre en évidence une hypervascularisation.

6. Anatomie-Pathologie

Pour JAFFE, sous le terme de synovite villonodulaire hémopigmentée, de ténosynovite et de bursite villonodulaire, on désigne un ensemble de lésions, soit diffuses, soit

localisées. Ces lésions possèdent des caractères communs sur le plan morphologique et histogénétique.

Macroscopie

Dans la forme diffuse

La synoviale est hyperplasique, brun rouge, avec, par endroit, des zones jaunâtres. Les villosités sont longues, plus ou moins accolées, parfois nodulaires. La taille des nodules est variable, de 0,5 à 2 cm, parfois 1 cm. A la surface des villosités, il existe des dépôts de fibrine et des résidus hémorragiques.

Dans la forme limitée

Le nodule constitue une masse uniforme, sphérique, située dans un cul-de-sac synovial.

Enfin, il existe des formes multiples caractérisées par l'existence de petits nodules autour d'une tumeur principale.

Microscopie

L'élément de base est un nodule de prolifération histiocytaire, avec des cellules cubiques ou polyédriques. Certains éléments présentent une différenciation en fibroblastes, en cellules xanthomateuses, en cellules géantes multinucléées ou en macrophages chargés de pigments hématiques. Le stroma est le siège d'une prolifération collagène et est richement vascularisé, il peut être infiltré par des cellules rondes inflammatoires. Autour, les synoviocytes, bordant les villosités, s'hyperplasient. Nodules et villosités tendent à confluer, aboutissant à la création d'un tissu spongieux, où les nodules bordés par des couches synoviocytaires sont séparés par des fentes.

7. Histogénèse

Le polymorphisme cellulaire de la lésion lui enlève un caractère tumoral synovial (SPENCER), ou une nature d'hémangiome sclérosant (type d'histiocytome) (FORSTER).

Il s'agit bien plutôt d'un processus de nature inflammatoire avec surcharge graisseuse et pigmentaire. Cette dernière serait secondaire à des phénomènes hémorragiques.

Le problème est de savoir si les phénomènes hémorragiques sont ou non le primum movens. YOUNG a reproduit expérimentalement la synovite chez l'animal par injections répétées de sang dans l'articulation. De même, la comparaison avec les arthropathies hémophiliques paraît concluante à certains auteurs, mais avec des différences (JAFFE).

Pour JAFFE, il y aurait, au départ, une réaction inflammatoire, avec processus macrophagique interne (richesse en lipides, cholestérol), secondairement des phénomènes hémorragiques entraîneraient la pigmentation par l'hémosidérine.

Quant au déclenchement du processus inflammatoire, il serait inconnu. Il est cependant intéressant de noter que JIMENEZ-DIAZ et al. (18) ont noté une forme polyarticulaire de la maladie dont le début avait été assez semblable à celui d'une polyarthrite rhumatoïde avec présence de facteurs rhumatoïdes. Quant à MOLNAR et al. (20) ils ont pu récemment mettre en évidence, en microscopie électronique, des structures rappelant celles des myxovirus.

8. Diagnostic

Le diagnostic peut être, dans certains cas, suspecté lorsque se trouvent réunis :

- un gonflement douloureux d'une articulation,
- des radiographies avec une opacification des parties molles, des géodes en miroir au niveau des extrémités osseuses,
- un liquide de ponction hémorragique.

Mais, très souvent, les signes sont moins nets, les images osseuses peuvent être absentes au niveau du genou, la tuméfaction difficile à mettre en évidence au niveau de la hanche.

L'examen clinique et radiographique devra alors être complété par la biopsie.

9. Traitement

Le traitement sera très variable. La synovectomie partielle (lésion nodulaire) ou totale (lésion diffuse) sera la technique la plus utilisée.

Le pourcentage des récidives est variable. Dans la statistique de BYERS, elle atteint 27 % et au niveau du genou 46 %. Cela tient surtout à la difficulté de pratiquer l'exérèse complète des lésions dans les formes diffuses.

La radiothérapie peut être utilisée isolément ou après une intervention chirurgicale lorsque les lésions sont cicatrisées. Les doses doivent atteindre 2 000 à 2 500 r.

Les synoviorthèses ne semblent pas avoir été utilisées dans les synovites villonodulaires hémo-pigmentées.

Dans certains cas où la destruction osseuse est importante, il peut se poser le cas d'une arthroplastie à cupule ou d'une prothèse couplée.

10. Observations

Localisations	Nombre
Genou	5
Epaule	1
Hanche	1
Doigt	1
TOTAL	8

Observation n° 15

Madame B... 79 ans

Hospitalisée le 22 octobre 1957 pour une importante tuméfaction de l'épaule droite, associée à une douleur modérée au repos et exacerbée au moindre mouvement, irradiant dans tout le membre supérieur sous-jacent.

On note dans les antécédents de cette malade :

- une ovariectomie à l'âge de 45 ans,

- une chute sur la région claviculaire droite en 1952 n'ayant pas eu de suites particulières et qui cède à un traitement symptomatique,

- par ailleurs, aucun antécédent tuberculeux ou syphilitique ne fut retrouvé.

L'histoire de cette malade commence en 1953 par l'apparition d'une douleur de l'épaule droite qui motive une consultation chez son médecin traitant qui lui ordonne du Cortancyl. Tout rentre dans l'ordre rapidement.

Mais, deux ans plus tard, en 1955, réapparition au niveau de l'épaule droite de douleurs qui sont supportées par la malade jusqu'en 1957 où elle consulte à nouveau. Devant l'importance de la tuméfaction articulaire associée à des douleurs importantes lors de la mobilisation de l'article, une nouvelle administration de corticoïde doit être interrompue pour troubles gastriques et il est alors décidé de l'hospitaliser.

Ceci est fait le 22 octobre 1957. L'examen clinique pratiqué alors, révèle :

- outre les signes précédents,

- une diminution importante de la mobilité, due à une distension liquidienne de l'articulation,

- un bon état général,

- un examen général négatif.

Un bilan radiographique est pratiqué qui montre :

- au niveau de l'épaule droite, une déminéralisation diffuse régionale avec zones de condensation, les contours osseux sont irréguliers. Le pôle inférieur de la tête humérale présente une érosion localisée. De plus, toute l'extrémité externe de la clavicule est absente ; le bout restant présente un aspect "sucé" qui est bien précisé par les tomographies. Sur les clichés mous, l'augmentation du relief deltoïdien est bien visible ;

- au niveau de la colonne cervicale, on note une rectitude du segment C4 - D1, associée à des lésions arthrosiques étagées.

La ponction articulaire pratiquée le 2 novembre ramène 250 cc d'un liquide orangé, visqueux, qui présente les caractères suivants :

- glucides : 0,75 g/l (la glycémie était alors de 0,85 g/l)
- protides : 25 g °/oo
- cytologie : hématies 43 000/mm3
  leucocytes 300/mm3 avec prédominance de lymphocytes
- bactériologie: examen direct, pas de germe, culture stérile.

Les autres examens pratiqués se révèlent normaux en particulier le BW et le test de Nelson. On constate néanmoins une légère anémie à la formule - numération.

La malade est alors traitée par deux injections locales d'hydrocortisone après ponction, qui amène une sédation de la douleur et une récupération acceptable de la mobilité.

Mais les phénomènes douloureux réapparaissent au mois de décembre, ce qui entraîne une nouvelle ponction de l'article d'environ 300 cc de liquide séro-sanglant.

Devant ce tableau d'hydro-hémarthrose à répétition, on propose une biopsie de la synoviale qui est pratiquée le 6 janvier 1958.

L'anatomo-pathologiste consulté conclut à une synovite villeuse pigmentée.

La malade est alors transférée dans le service de chirurgie Nord, où le Professeur SOUQUET pratique une arthrotomie. Le compte rendu opératoire est le suivant :"synoviale très épaissie, brunâtre, hérissée intérieurement de villosités plus ou moins étirées et enchevêtrées. Certaines de ces digitations présentaient des renflements nodulaires et étaient plus ou moins fusionnées. Ces nodosités se retrouvaient au niveau de la synoviale, enchâssées ou pédiculées. Les extrémités osseuses montraient un tableau d'usure, le cartilage articulaire avait disparu au niveau du fond de la cavité glénoïde et sur la tête humérale.

L'importance des destructions a nécessité une résection capitale de l'humérus et une synovectomie totale".

Les suites opératoires furent difficiles en raison de l'âge de la malade. A noter qu'au cours de sa convalescence, elle a présenté une parotidite sans conséquence notable.

Revue deux ans après, le résultat fonctionnel peut être considéré comme assez bon, malgré une épaule ballante, due à l'insuffisance musculaire de la malade.

Observation n° 16

Mademoiselle B... Rose, 29 ans

Motif de la consultation : augmentation progressive du volume du genou et de la cuisse, s'accompagnant d'un syndrome douloureux passager. Aucun antécédent particulier n'a pu être retenu, en particulier pas de traumatisme.

L'examen clinique met en évidence une mobilité diminuée en flexion à 120°, une extension normale. Le bilan ligamentaire rotulien méniscal est normal. Il existe simplement une augmentation normale du volume du genou remontant le long de la cuisse, puisqu'il existe une différence de près de 2 cm entre la circonférence de la cuisse droite et celle de la cuisse gauche.

La radiographie est normale.

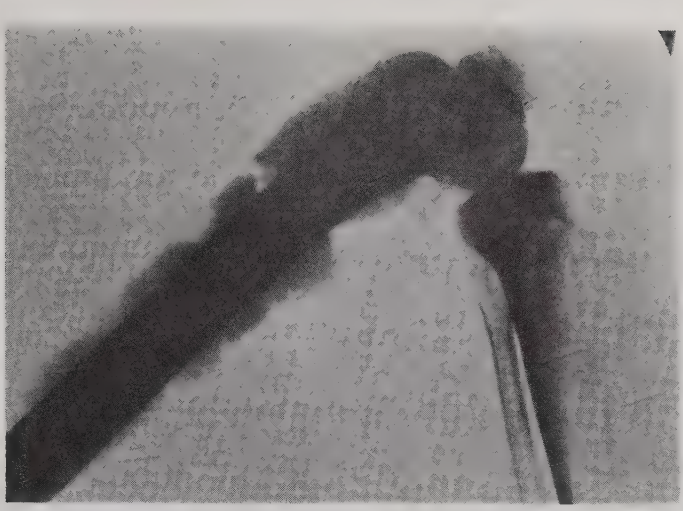
L'arthrographie met en évidence une extension importante du cul-de-sac sous-quadricipital, puisque le liquide opaque remonte jusqu'au niveau des 2/3 supérieurs de la cuisse. Les ménisques sont normaux ainsi que le cartilage articulaire.

L'intervention a eu lieu le 15.12.71. Par une double voie d'abord latéro-rotulienne externe et interne, on pratique une synovectomie subtotale antérieure associée à l'exérèse du prolongement sous-quadricipital jusqu'au niveau des 2/3 supérieurs de la cuisse. A la partie supérieure, la synoviale traverse la cloison inter-musculaire externe et passe dans la loge postérieure. La synoviale apparaît de couleur chamois et présente de nombreuses villosités avec un piqueté hémorragique.

Le diagnostic de synovite villonodulaire hémo-pigmentée a été confirmé par le laboratoire histologique (Professeur BOUISSOU).

Actuellement, en mai 72, la mobilité du genou est normale, les phénomènes douloureux ont disparu et le diamètre de la cuisse est comparable à celui du côté opposé. Un prochain bilan radiographique doit être fait.

En conclusion, il s'agit d'une synovite villonodulaire hémo-pigmentée du genou.



Observation n° 16

Synovite villonodulaire hémo-pigmentée : arthrographie opaque du genou face et profil montrant l'extension de cette pseudo-tumeur qui remonte jusqu'au 1/3 supérieur de la cuisse

Observation n° 17

Monsieur B... 25 ans, horloger

Consulte le 1er mars 1967 le Docteur GAY, pour une hydarthrose chronique du genou droit.

L'histoire de cette maladie remonte à l'âge de 17 ans, où ce malade a présenté une hydarthrose sans cause apparente, ne s'accompagnant pas de blocage, ni de phénomènes douloureux.

Ponctionnée, cette hydarthrose a récidivé, puis elle a persisté.

Il fut alors envisagé le diagnostic d'arthrite tuberculeuse et le malade fut mis pendant 4 mois sous traitement antibacillaire (streptomycine, PAS, INH), associé à une mobilisation plâtrée qui s'est révélée inefficace.

Depuis, les poussées d'hydarthrose surviennent dans un contexte fébrile (38° - 39°).

L'examen clinique effectué le 1er mars révèle :

- un épanchement abondant sans choc rotulien net avec une paroi épaisse et irrégulière, surtout au niveau de la face externe du genou droit,

- absence de température et d'adénopathies,

- une cuti-réaction à la tuberculine positive.

Les radiographies standards du genou droit montrent un léger pincement de l'interligne. Mais les tomographies révèlent une petite érosion de la face postérieure du condyle interne, ainsi qu'une microgéode située au-dessus de la trochlée.

Les examens biologiques pratiqués avant cette consultation montrent :

- une V.S. à 25/55/105,

- des G.R. à 5 000 000,
- des G.B. à 10 400 avec 73 % de neutrophiles,
- uroculture, culture du crachat et du liquide de ponction, BW, latex et Waaler-Rose négatif.

Devant tous ces résultats, il est décidé d'intervenir chirurgicalement sur cette articulation. A noter que dans le bilan pré-opératoire, la VS est descendue à 2/5.

Le compte rendu opératoire est le suivant :

"garrot pneumatique. Incision arciforme para-rotulienne interne traversant le tendon quadricipital, désinsérant les extensions du vaste interne sur le bord latéral de la rotule. Les plans superficiels sont hyper-vascularisés, la synoviale est jaunâtre d'aspect extérieur, de consistance charnue.

On libère tout le sous-quadricipital et le cul-de-sac latéro-condylien interne.

A l'ouverture de la synoviale, celle-ci apparaît brunâtre et pousse des prolongements entre les surfaces articulaires. Le cartilage articulaire paraît aminci, particulièrement au niveau de la face postérieure de la rotule. En luxant la rotule en dehors, on peut inciser le cul-de-sac latéro-condylien externe ; les ménisques étant désinsérés à leur partie antérieure, on en pratique l'exérèse. Excision de la synoviale de la face antérieure des ligaments croisés par flexion du genou et luxation postérieure de tout l'appareil rotulien et des expansions des vastes, on arrive dans la région des coques condyliennes, au niveau desquelles on pratique une synovectomie assez peu satisfaisante.

En dehors, le ligament latéral externe est en partie sectionné.

En dedans, on passe entre les deux faisceaux du ligament latéral interne.

En fin d'intervention, il reste toujours quelques petits fragments synoviaux sur la bordure chondro-synoviale et dans les culs-de-sac rétro-condyliens.

Réinsertion au flexocrin de l'expansion du vaste externe qui avait été sectionné.

Suture de l'appareil rotulien au flexocrin sans drain de Redon. Peau au flexocrin. Pansement compressif. Attelle plâtrée postérieure. En fin d'intervention, il existe une très légère latéralité externe en extension, mais pas de latéralité interne".

L'examen anatomo-pathologique qui suivit (Docteur MOREAU) révèle :

"les lésions correspondent bien à la synovite villopigmentaire de JAFFE, c'est-à-dire à une xanthogranulomatose synoviale. Tous les caractères de la maladie sont observés ici avec netteté : l'infiltration histiocytaire et macrophagique, avec xanthomatose massive, les dépôts sidérosiques abondants, les cellules géantes.

Il y a simultanément de hautes franges villeuses superficielles et une infiltration nodulaire profonde. A la ponction chondro-synoviale, on observe une plage granulomateuse recouvrant un tissu conjonctif non chondroïde qui recouvre l'os.

Le cartilage a sans doute été détruit".

Cinq jours après l'intervention, on note un épanchement assez abondant que l'on ponctionne et où l'on retire 550 cc de liquide rouge sombre, extrêmement visqueux. On commence alors la mobilisation de l'article.

Apparition, sept jours après, d'une poussée thermique avec épanchement abondant qui est à nouveau ponctionné. Un nouvel épanchement est présent le 17 mars 1967, qui est ponctionné et dont le liquide, mis en culture, se révèle négatif.

Enfin, le malade sort de clinique le 5 avril 1967. A noter que l'épanchement a diminué, que le genou est stable, qu'il atteint 85° de flexion et que la marche s'effectue sans douleur.

La rééducation est alors envisagée à domicile.

Observation n° 18

Monsieur B... 20 ans, agriculteur

Est adressé le 16 août 1965 à la consultation du Docteur GAY car ce malade présente depuis deux mois environ des blocages nets au niveau de son genou avec saillie postéro-interne d'un corps étranger après flexion forcée du genou. Le blocage ne s'accompagne pas de phénomènes douloureux, d'épanchement ni de dérobement au niveau de cet article.

Dans les antécédents de ce malade, on retrouve :

- un traumatisme de ce genou, en varus, il y a 3 à 4 ans, avec une douleur légère qui a persisté 48 heures environ ;

- puis, plus rien à noter jusqu'en janvier 1964 où se déclenche brutalement un épisode douloureux avec hydarthrose associée à un déficit de l'extension du genou ;

- rechute une quinzaine de jours après, qui a régressé. A noter que plusieurs accidents comparables se sont produits depuis.

L'examen clinique révèle :

- un jeune homme adipeux,
- une voix eunuchoïde,
- un genou normal avec un point douloureux postéro-interne sur l'interligne.

Les examens biologiques sont négatifs.

Un bilan radiologique standard du genou ne révèle rien et, en particulier, on ne note pas la présence de corps étrangers

L'arthrographie montre une rupture longitudinale probable du ménisque.

Il est alors décidé de pratiquer la méniscectomie qui est effectuée le 7 janvier 1966 et qui réserve d'ailleurs une surprise opératoire.

Le compte rendu est le suivant :

"incision de Smillie renversée. Rupture méniscale longitudinale. Existence de deux corps étrangers "mous", l'un du volume d'une noisette, l'autre de la grosseur d'un petit pois, situés dans le récessus condylien interne, découvert lors de la contrincision rendue nécessaire par la méniscectomie".

L'examen histologique de ces deux corps étrangers montre qu'il s'agit d'une synovite villonodulaire.

Les suites opératoires furent normales et, lors de la consultation du 17 mai 1966, ce jeune homme a repris un travail normal depuis deux mois, sans que surviennent des phénomènes douloureux, d'épanchement, de blocage, ou de dérobement. L'article possède une mobilité normale. Toutefois, il faut noter une légère atrophie du quadriceps (de 1 cm).

Observation n° 19

Madame D... 34 ans, employée

Cette malade présente, depuis le mois de septembre 1967, des phénomènes douloureux au niveau de la région inguinale droite. Cette douleur est continue et est augmentée au cours de certaines époques de l'année et à la marche.

Dans les antécédents de cette malade, on note :

- une colibacillose associée à une cystite,

- un traumatisme crânien bénin à l'âge de 20 ans, qui a entraîné des céphalées et de l'insomnie,

- elle aurait présenté aussi, selon les dires de la malade, des épisodes de cholécystite.

L'examen pratiqué le 27 septembre 1969, par le Docteur GAY, révèle :

sur le plan clinique :

- une malade très neurotonique,

- une légère boiterie à la marche, ainsi qu'une limitation de la flexion à 90° et de la rotation interne au niveau de la hanche droite. L'abduction et l'adduction ne sont pas limitées, mais déclenchent des phénomènes douloureux,

- l'absence de point douloureux précis et d'adénopathie satellite,

- un foie normal.

La radiographie de la hanche droite montre des lésions multigéodiques, finement cerclées, sans processus réactionnel constructif. Certaines présentent un diamètre de 3 à 4 mm, d'autres sont beaucoup plus volumineuses. Elles s'accompagnent d'un pincement de l'interligne.

Les autres radiographies osseuses ne décèlent rien.

Dans les examens biologiques pratiqués antérieurement, on peut noter une VS à 6/12 et une éosinophilie à 7 %, ceci après traitement par vitamines B12.

Devant cette image radiologique et malgré certains éléments négatifs tels que l'absence de prurit et d'hépatomégalie, on envisage alors le diagnostic d'échinococcose. Il est demandé alors des examens complémentaires, en particulier :

- une formule - numération qui montre une légère anémie, ainsi qu'une éosinophilie à 3 %,

- une intra-dermoréaction de Casoni qui sera négative,

- une radioscopie pour visualiser le jeu des coupoles diaphragmatiques qui se révèle normale.

La malade est revue le 15 septembre 1969 et l'on note que les phénomènes douloureux sont inchangés, mais que, de plus, elle présente des accès douloureux qui entraînent un dérobement du membre inférieur droit.

Il est décidé alors de pratiquer une arthrotomie exploratrice, afin de faire le diagnostic de cette affection.

La malade est opérée le 28 septembre 1969 et le Docteur GAY "découvre une masse jaunâtre qui occupe toute l'articulation, et qui pénètre dans les géodes osseuses, en particulier dans les volumineuses géodes de la tête fémorale dont le cartilage est décollé".

Devant ces lésions osseuses, il est entrepris un curetage des géodes et la pose d'une cupule sur la tête fémorale préalablement remodelée.

Cette malade est placée alors en extension continue durant 5 semaines.

L'examen anatomo-pathologique (Docteur MOREAU) révèle :

"une synovite villonodulaire pigmentée, ne présentant pas de caractère suspect. Les lésions se caractérisent

par une infiltration cellulaire inflammatoire très importante du conjonctif de la synoviale. Cette infiltration est constituée par des lymphocytes, plasmocytes et polynucléaires. Présence également de nombreux dépôts pigmentaires hémo-sidérosiques. En surface, le revêtement mésothélial est épais et d'allure hyperplasique".

En conclusion : ostéochondromatose de hanche.

Rien à signaler dans les suites opératoires immédiates. Après sa sortie de la clinique, la malade est mise en suspension simple pendant 3 mois, associée à une immobilisation du genou et de la hanche sans effort. Malgré ces précautions, cette femme a présenté un syndrome neurotrophique des membres inférieurs.

Six mois après l'intervention, la malade est autorisée à marcher de façon très progressive, associée alors à une rééducation. C'est avec la reprise de la marche active que la malade s'est plainte de violentes douleurs au niveau des adducteurs, ne cédant pas aux traitements antalgiques.

Le chirurgien devra alors se résoudre à pratiquer une ténotonisation des adducteurs.

A partir du 6 mars 1971, la malade a repris une activité professionnelle normale avec un périmètre de marche supérieur à 1 km. Cependant, on peut noter quelques douleurs postérieures et une limitation de la flexion à 90°, tandis qu'à la radiographie, les géodes osseuses tendent à se combler et qu'il existe un très bon interligne entre la cupule et le cotyle sans tassement osseux au niveau de la tête. On note aussi la présence de deux calcifications sus-trochantériennes.

Observation n° 20

Madame N... 29 ans

Qui présente, depuis le mois de juillet 1964, un gros genou gauche douloureux.

Consulte pour cela son médecin traitant au mois de janvier 1965, qui constate la présence d'un épanchement liquidien. Celui-ci est ponctionné : il s'agit d'une hémarthrose. Cet épanchement se reforme quelques jours plus tard et il est à nouveau ponctionné, et ceci à deux reprises. Une radiographie du genou est effectuée qui ne montre rien. La VS est à 6 mm à la 1ère h et à 15 mm à la deuxième. La réaction de Vernes Résorcine est également négative (7 U.V.).

Cette malade est alors adressée au Docteur CUQ le 25 février 1965, qui ne note aucun antécédent particulier, un bon état général, sans signe d'imprégnation bacillaire.

L'examen clinique révèle un épanchement articulaire qui s'est formé pour la quatrième fois, et qui entraîne une limitation des mouvements. Le genou est légèrement plus chaud qu'à droite.

Par contre, la recherche d'adénopathie se révèle négative.

L'articulation est à nouveau ponctionnée et l'on ramène une nouvelle fois du sang.

Devant ce tableau d'hémarthrose à répétition, on soulève alors l'hypothèse d'une arthrite pseudo-hémophilique, mais ceci est rapidement éliminé en raison des différentes investigations effectuées dans ce sens, qui se révèlent négatives.

On se résout alors à pratiquer une arthrotomie exploratrice qui est effectuée le 1er avril 1965 par le Professeur SOUQUET qui découvre une tumeur villeuse diffuse de la synoviale baignant dans un liquide hémorragique. Après synovectomie totale et constatation de l'intégrité des surfaces articulaires, la synoviale est adressée à l'histo-pathologiste, (Professeur BOUISSOU) qui en donne le compte rendu suivant :

"synovite villeuse des plus caractéristiques, avec nombreuses

villosités où l'on retrouve un infiltrat lympho-histio-plasmocytaire, avec quelques cellules géantes et de nombreuses cellules macrophagiques remplies de pigments ferriques. Dans le chorion, prolifération vasculaire importante entourée d'une légère infiltration cellulaire. Aucune image suspecte de malignité".

Les suites opératoires furent bonnes et la récupération fonctionnelle fut excellente.

Mai 1972, pas de récidive.

Observation n° 21

Monsieur T... âgé de 32 ans, cantonnier à la SNCF

Est hospitalisé le 30 juillet 1970 dans le service du Professeur RUFFIE pour une hydarthrose du genou droit.

Le début de cette affection remonte au mois de mai dernier. A cette époque, le malade présente un gonflement important du genou droit, en dehors de tout traumatisme, entraînant des douleurs permanentes qui empêchent tout mouvement et associé à des blocages du genou à la marche. Cet épanchement a été alors ponctionné à trois reprises et chaque ponction s'est accompagnée d'une sédation des douleurs.

A l'entrée dans le service, l'examen clinique révèle :

- un genou droit légèrement augmenté de volume avec réaction liquidienne peu importante, qui est le siège d'une douleur minime dans les mouvements de flexion-extension ;

- la présence de deux kystes siégeant au niveau de la face antérieure du genou droit, de consistance dure, régulière et extrêmement mobiles, non douloureux.

Les examens biologiques pratiqués ne révèlent rien de particulier.

Le genou ponctionné et analysé révèle :

- une réaction Rivalta positive,
- des protides à 45 g/litre,
- une polynucléose à 71 %, une lymphocytose à 39 %,
- des cultures stériles au bout de 48 heures.

Les radiographies du genou droit pratiquées montrent la présence de calcification intra-articulaire, visible surtout sur le profil. Il s'agit de deux volumineuses calcifications sus- et para-rotuliennes et qui correspondent aux tuméfactions révélées par la clinique et prises à tort pour des kystes synoviaux.

L'arthrographie pratiquée le 1er juillet 1970 montre des lésions d'arthrose (pincement des interlignes et ostéophyte sans atteinte méniscale).

Le malade sort le 11 juillet 1970 avec le diagnostic suivant :

"l'hydarthrose du genou droit, apparue depuis le mois de mai, est à mettre sur le compte d'une ostéochondromatose synoviale, évoluant d'ailleurs depuis plusieurs années".

Au point de vue traitement, il est conseillé au malade de subir une synovectomie.

Observation n° 22

Monsieur P... 26 ans

Vient consulter le Docteur MARTINEZ le 7.2.72 pour un nodule douloureux siégeant sur le bord digital cubital de la pulpe du 5ème doigt de la main.

L'examen clinique révèle un nodule mobile, indépendant du plan osseux, sensible à la pression et de la taille d'une grosse lentille.

Devant la gêne douloureuse que ce nodule entraîne, il est décidé d'en pratiquer l'exérèse qui est effectuée sous anesthésie générale.

Le compte rendu opératoire révèle:qu'après "incision sur le pli inter-phalangien palmaire, le nodule est facilement énucléé. Il ne semble guère y avoir de relations profondes osseuses ou téno-synoviales".

Mais l'examen histologique du nodule énucléé apporte une surprise car "le nodule tumoral est formé par une trame fibro-histiocytaire dense, fortement sclérosée, parsemée de cellules géantes et de dépôts sidérosiques. Il n'y a pas de lésion suspecte : tumeur à myéloplaxe d'origine téno-synoviale" (Docteur G. MOREAU).

Les suites opératoires sont normales et l'ablation des points de suture est effectuée normalement 10 jours après l'intervention.

CHAPITRE VI

SYNOVIALOSARCOME

1. Historique
2. Histologie
3. Histogénèse
4. Etiologie
5. Localisation
6. Clinique
7. Radiographie
8. Evolution
9. Problèmes de diagnostic
10. Traitement
11. Observations

Il s'agit de tumeurs malignes primitives qui se développent à partir des tissus mous, au niveau des membres en général. Leur nom vient du fait que leur structure histologique évoque de manière caricaturale la structure du tissu synovial. En outre, un certain nombre d'entre elles paraît se développer à partir de ce tissu synovial. Relativement rares ces tumeurs présentent certaines particularités qui justifient l'intérêt qui leur est porté.

I - HISTORIQUE

Le tableau I récapitule les principales publications concernant ces tumeurs. On peut distinguer 3 grandes périodes dans leur étude :

1. du milieu du siècle dernier environ jusqu'en 1910, se succèdent des publications de cas isolés, dont un bon nombre sont discutables en raison de l'absence de documents iconographiques. En 1910, LEJARS et RUBENS-DUVAL (44) présentent la première observation incontestable et la première étude d'ensemble ;

2. en 1944, paraît l'importante étude critique de HAAGENSEN et STOUT (35), qui analysent 9 cas personnels et 95 cas

retenus de la littérature, après avoir éliminé un grand nombre d'observations jugées douteuses ;

3. c'est surtout à partir de cette époque que l'étude des synoviosarcomes s'est développée avec des publications de TILLOTSON (49), CROCKER, STOUT (31), et plus récemment de CADMAN et al. (30) ainsi que de MACKENZIE (47).

L'étude de TILLOTSON et al. (49) portait sur 222 cas, dans lesquels étaient inclus les 104 cas de HAAGENSEN, STOUT (35), 90 cas nouveaux de la littérature (32 cas de BENNETT - 27, 60 cas de PACK et ARIEL - 48), enfin, 28 cas personnels.

CADMAN et al. (30) présentent, quant à eux, 134 cas observés à la Mayo Clinic entre 1905 et 1960 : 16 cas publiés par TILLOTSON, 1 par HARRISON (36), de localisation cervicale et 117 cas personnels. La revue de la littérature qu'ils font à cette occasion leur permet de dénombrer, en 1965, 519 cas publiés : 222 par TILLOTSON plus 297 cas supplémentaires, parmi lesquels d'ailleurs un certain nombre sont discutables.

A ces 519 cas, on peut ajouter les 58 de MACKENZIE (47) publiés en 1966 et les 14 dont font état AEGERTER, KIRKPATRICK (24), et les 14 cités par JAFFE (38). L'ensemble donne un total de cas publiés en 1968 de 600 environ

TABLEAU I

1865 SIMON (un cas)
1910 LEJARS, RUBENS-DUVAL
1941 JAFFE, LICHTENSTEIN (4 cas)
1944 HAAGENSEN, STOUT (104 cas)
1947 BENNETT (32 cas)
1950 PACK, ARIEL (60 cas)
1951 TILLOTSON et al. (222 cas)
1954 CROCKER, STOUT
1960 LUSE (première étude en microscopie électronique)
1961 HARRISON et al. (une localisation cervicale)
1964 JAFFE (14 cas)
1965 CADMAN et al. (134 cas) (519 cas colligés)
1966 MACKENZIE (58 cas)
1968 AEGERTER, KIRKPATRICK (14 cas).

Le nombre des dénominations que nous avons répertoriées sur le tableau II suffit à montrer qu'aucune n'est entièrement satisfaisante. Les 2 premières, qui sont utilisées à l'heure actuelle de manière indifférente, apparaissent comme les moins mauvaises (JAFFE).

TABLEAU II

Synoviome (SMITH)
Sarcome synovial (SIMON)
Synovialosarcome
Synoviome malin (WRIGHT)
Endothéliome synovial (LEJARS, RUBENS-DUVAL)
Synovialome
Sarco-endothéliome (synovial) (FISHER)
Mésothéliome malin

I - HISTOLOGIE

Ils représentent les tumeurs malignes primitives de la synoviale. Intéressent le plus souvent le membre inférieur, et notamment la région poplitée, mais parfois aussi le membre supérieur, et en particulier la main et le poignet. Plus rarement le coude, l'épaule. MASSON a même eu l'occasion d'observer un sarcome synovial du larynx, développé aux dépens de l'articulation crico-aryténoïdienne.

Macroscopie

C'est une tumeur formée d'une masse assez bien limitée, séparée des tissus voisins par une pseudo-capsule. Sa taille varie en moyenne entre 2 et 20 cm, il y a parfois des nodules périphériques d'aspect comparable. La consistance en est habituellement élastique, mais peut être parfois molle et fluctuante.

A la coupe, elle a une couleur grise, mais peut être fréquemment remaniée par des kystes contenant un liquide mucoïde, par des zones d'aspect chondroïde et des zones calcifiées, par des phénomènes nécrotico-hémorragiques.

Elle se développe en général sur la face externe de la capsule articulaire, beaucoup plus rarement en dedans, se projetant alors au niveau de l'interligne articulaire.

Microscopie

Deux contingents cellulaires sont intimement mêlés dans des proportions variables suivant la lésion, et dans une même lésion :

le premier contingent est l'élément fibrosarcomateux proprement dit, il est constitué de cellules allongées, d'aspect fibroblastique, riches en atypies cancéreuses et ces cellules sont entourées par un riche réseau de fibres réticulées et collagènes ;

le deuxième contingent traduit la nature synoviale de la lésion. Les cellules sont très variables sur le plan de la cytologie et les caractères néoplasiques peuvent être absents ; leur forme est variable, en général cubique, parfois cylindrique. La cytoarchitectonie est elle aussi très variable, parfois est réalisé un aspect pseudo-épithélial où les cellules sont groupées dans des travées compactes ou des cordons ; elles peuvent aussi border des espaces plus ou moins arrondis, ce qui leur confère un aspect pseudoglandulaire.

Les cavités contiennent du matériel de sécrétion, dont la colorabilité par la réaction d'Hotchkis Mac Manus (positivité au Periodic Acid Schifl), traduit la nature mucoïde. Cette sécrétion d'une substance voisine de la mucine par des cellules d'aspect épithélial est caractéristique de la différenciation synoviale du processus sarcomateux.

Dans certains cas, l'aspect histologique présente des inflexions d'aspect myxoïde ou histiocytaire.

Un problème diagnostique doit être évoqué, c'est celui de la confusion possible entre synovialosarcome et synovite villonodulaire hémo-pigmentée, lorsque cette dernière devient compacte. Les cellules du synovialosarcome n'ont pas de propriétés phagocytaires, ne sont pas chargées de

pigments et il n'y a pas de cellules géantes multinucléées telles qu'on peut le voir dans la synovite villonodulaire.

III - HISTOGENESE

1. Il est tentant d'admettre que ces tumeurs se développent à partir de la synoviale, des articulations, des tendons, des bourses séreuses, suivant le schéma ci-dessous :

Schéma 1

Tissu mésenchymateux indifférencié

↓

Membrane synoviale

↓

Synovialosarcome

De fait, elles se développent surtout au niveau des membres (94,8 % d'après CADMAN - 30) et le plus souvent au niveau ou au voisinage d'une articulation.

D'autre part, leur aspect histologique associant deux types de composants cellulaires évoque le tissu synovial d'autant plus qu'une substance "mucine-like" est parfois sécrétée à leur niveau (dans 14,3 % des cas pour CADMAN - 30).

A ce titre, elles apparaissent bien ainsi que le remarque JAFFE, comme les seules tumeurs malignes primitives des tissus mous à se développer au niveau des articulations. Aucune des tumeurs bénignes ou des hyperplasies susceptibles de se développer à partir des structures intra-articulaires ne présente, en effet, de transformations malignes, qu'il s'agisse de la synovite villonodulaire pigmentée, de la chondromatose synoviale ou d'hémangiomatose synoviale.

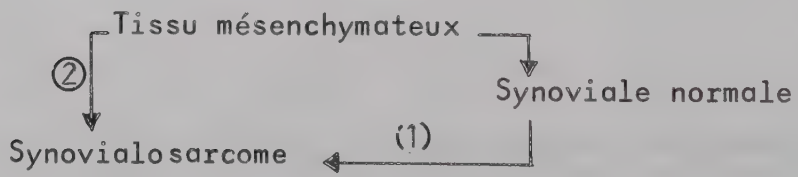
2. En réalité, les cas où le synoviome paraît se développer à partir de la membrane synoviale bordant, en dedans, la capsule articulaire sont les plus rares. Habituellement,

la capsule, lorsqu'elle est envahie, paraît l'avoir été de dehors en dedans, par un processus primitivement développé à son voisinage. Le point de départ peut alors être la synoviale d'une structure péri-articulaire, comme les gaines tendineuses ou les bourses séreuses. Mais certains synovialomes se sont développés à distance importante de toute articulation, par exemple dans les espaces intermusculaires du mollet, de la cuisse, de la paroi abdominale ou thoracique, et même du cou.

Il existe ainsi un problème quant à la nature de la lésion et on conçoit que le nom de SARCOME SYNOVIAL ne soit justifié actuellement, dans la plupart des cas, que par la structure histologique de la tumeur, et non pas par son origine. On admet qu'une telle structure peut se développer directement à partir du tissu mésenchymateux : il s'agit plus souvent de structures pseudosynoviales que de dégénérescence d'une synoviale normale. "Au mieux, le synovialosarcome représente une caricature grossière du tissu synovial" (CADMAN).

Le schéma 2 représente les deux éventualités envisagées pour expliquer l'histogénèse des synovialosarcomes. La seconde paraît le plus souvent en cause.

Schéma 2



En ce qui concerne les synovialosarcomes développés loin des articulations, certains auteurs font remarquer que leur développement au sein de masses musculaires est dû à la présence de cellules synoviales au niveau des fascias intermusculaires, qui sont en continuité avec les gaines tendineuses.

IV - ETIOLOGIE

1. Fréquence

Elle est difficile à apprécier. Toutes les observations ne sont pas publiées et nombreuses sont celles qui parlent de synoviome ou de sarcome synovial en se basant sur des arguments insuffisants (CROCKER, STOUT - 31).

Sur 1 400 sarcomes des tissus mous colligés à la Mayo Clinic, les synovialosarcomes, qui représentent 10 % de ces tumeurs, se placent en 5ème position au point de vue de la fréquence. Il s'agit donc de tumeurs malignes "plutôt rares" (CADMAN - 30).

2. Terrain

La grande majorité des sujets sont des adultes jeunes et toutes les séries présentent un maximum de fréquence entre 20 et 30 ans. Dans la série de CADMAN, l'âge moyen est de 28,8 ans. La série de MACKENZIE (47) comporte 10 cas apparus après 50 ans et 5 avant l'âge de 1 an. 21 malades de CADMAN (15,7 %) ont présenté le premier signe avant l'âge de 16 ans.

D'une manière générale, les formes du jeune enfant et du sujet âgé restent très rares et ne paraissent pas se différencier des formes de l'adulte jeune.

La prédominance suivant le texte varie avec les séries : CADMAN, MACKENZIE observent une prédominance masculine nette correspondant sensiblement à 2 cas masculins pour un cas féminin. Dans les 2 séries de 14 cas chacune, de AEGERTER-KIRKPATRICK d'une part, de JAFFE d'autre part, les premiers observent 10 cas féminins pour 4 masculins ; les seconds 7 cas masculins et 7 féminins.

Quant aux éventuels facteurs déclenchants tels que traumatismes, atteintes localisées antérieures, aucune des grandes séries récentes n'a permis de leur attribuer un rôle étiologique. Par contre, il est possible que ces éléments jouent un rôle dans le déclenchement des poussées évolutives (BENNETT - 27).

V - LOCALISATION

Le tableau III montre la très nette predominance des localisations aux membres inférieurs, ainsi que le caractère exceptionnel des sarcomes synoviaux développés ailleurs qu'aux membres : paroi abdominale, paroi thoracique, pelvis, cou.

La région du genou et particulièrement le creux poplité est la plus fréquemment touchée, avant la cheville et le pied ainsi que la hanche. Aux membres supérieurs, la main et le poignet sont les sièges les plus fréquemment rapportés, mais la localisation aux coudes n'est pas rare. D'après MACKENZIE, le pronostic serait meilleur en cas de localisation aux membres supérieurs.

VI - CLINIQUE

Les signes d'appel sont très divers, mais tous les auteurs insistent sur leur banalité, leur caractère peu inquiétant. Ce fait rend compte des délais généralement importants que l'on retrouve entre la première manifestation clinique et la première consultation ou le premier geste thérapeutique. Une forte proportion de malades attendent 1 à 3 ans ou plus avant de consulter. CADMAN cite 21 malades qui ont consulté plus de 5 ans après la première manifestation clinique, certains d'entre eux ont attendu jusqu'à 18 ans ! (30).

On peut classer les signes d'appel, par ordre de fréquence, de la manière suivante :

1. tumeur ou tuméfaction palpable ;
2. douleur très localisée, spontanée ou provoquée ;
3. troubles nerveux, moteurs ou sensitifs, distaux ;
4. altération de l'état général, amaigrissement ;
5. syndrome inflammatoire local ;
6. métastases pulmonaires.

L'examen clinique permet, dans 97 % des cas, de retrouver plus ou moins facilement la tumeur des parties molles, généralement proche d'une articulation. Malgré son aspect "désarmant d'innocence" (AEGERTER - 24), sa localisation doit faire évoquer le synovialosarcome et cela même si l'on sait qu'elle évolue depuis plusieurs mois ou années.

TABLEAU III

	Nombre de cas	Membre Inférieur	Membre Supérieur	Divers
CADMAN	134	95 70,9 %	32 23,9 %	7 5,2 %
JAFFE	14	7 50 %	7 50 %	
AEGERTER...	14	13 93 %	1 7 %	
MACKENZIE	58	35 60,2 %	22 38 %	1 1,7 %
TOTAL	220	150 68,2 %	62 28,2 %	8 3,6 %

VII - RADIOGRAPHIE

On observe en général, sur les clichés, un épaississement des parties molles, dessinant une masse de 2 à 10 cm au plus dans sa plus grande dimension. Habituellement arrondie ou ovale, rarement lobulée, elle projette une ombre homogène.

Dans 30 % des cas environ, il existe, au sein de cette masse, des calcifications en taches (LEWIS - 45). Elles sont beaucoup plus fréquentes sur le plan microscopique. La présence de ces images fines est évocatrice, surtout lorsqu'elles siègent en dehors d'une articulation.

Les signes traduisant l'invasion de l'os adjacent sont rares (10 % environ) : il peut s'agir d'érosions de la corticale de dehors en dedans, exceptionnellement de réaction périostée. Parmi ces signes osseux, il faut, bien entendu, faire la part de ce qui peut être dû à une éventuelle radiothérapie antérieure ou à l'hypervascularisation locale, parfois responsable d'un véritable syndrome algodystrophique.

L'artériographie a pu montrer en effet l'hypervascularisation très marquée de la zone tumorale. Cette dernière, lorsqu'elle s'accompagne d'un aspect désorganisé des vaisseaux, est évocatrice d'un processus tumoral malin (AMOUROUX - 25).

Au terme de cette étude clinique et radiologique, il est certain que le diagnostic est rarement porté avant l'intervention. Pourtant, comme le remarque JAFFE (4), les données radiologiques, correctement confrontées à l'histoire clinique et à la localisation des lésions, peuvent mener à la suspicion de synovialosarcome. Deux éléments fondamentaux orientent chez un adulte jeune :

1. l'atteinte évidente d'une grosse articulation ou de son environnement immédiat,

2. la présence de dépôts calciques au niveau de la tumeur.

VIII - EVOLUTION

L'évolution se fait habituellement très lentement sur le plan local, entraînant peu de signes fonctionnels gênants. La vraie nature de la tumeur n'est pas soupçonnée et les cas ne sont pas rares où le traitement initial ne comportait qu'une chirurgie limitée, n'enlevant qu'une partie de la tumeur.

Le taux de mortalité à long terme est très élevé néanmoins (près de 90 %) et justifie le qualificatif de "hautement malignes" (JAFFE). La durée moyenne de la maladie est de 6 ans et demi et ne présente pas de corrélation avec le type histologique pour la plupart des auteurs. Les survies au-delà de 5 ans après le traitement, dépassent rarement 25 % (HAAGENSEN et STOUT - 35 : 3 cas sur 104, PACK et ARIEL - 48 : 23,5 % sur 60 cas, TILLOTSON et Mc DONALD - 49 : 20 % sur 22 cas, MACKENZIE - 47 : 51 % sur 58 cas).

Localement, l'augmentation de volume peut entraîner des troubles par compression vasculaire, nerveuse, lymphatique, osseuse. Les récidives locales, après exérèse sont très fréquentes.

L'envahissement des ganglions lymphatiques de drainage se produit dans 1/4 des cas, fait inhabituel dans les tumeurs du tissu conjonctif, et qui justifie d'associer à l'amputation, l'exérèse ou l'irradiation ganglionnaire.

L'envahissement se fait surtout par voie sanguine et les métastases pulmonaires sont de loin les plus fréquentes, parfois présentes dès le premier examen.

IX - PROBLEMES DE DIAGNOSTIC

Comme on l'a vu, le diagnostic est très rarement fait à l'étape clinique et radiologique. Il ne peut d'ailleurs être que plus ou moins fortement suspecté. Le problème est de porter l'indication d'un examen anatomo-pathologique, qui permettra en définitive de différencier le synovialosarcome des autres tumeurs des tissus mous, articulaires ou péri-articulaires, qu'elles soient bénignes ou malignes.

Nous rappellerons simplement le caractère habituellement peu inquiétant de ces sarcomes, et la facilité avec laquelle on peut être tenté de leur attribuer un caractère de bénignité. A ce titre, la synovite villonodulaire pigmentée est volontiers discutée. Un certain nombre d'arguments plaident contre elle :

- absence de calcifications en taches, sièges habituellement intra-articulaires, aspect fréquemment lobulé et nodulaire à l'examen clinique et radiologique, associations habituelles à un épanchement articulaire bien particulier.

La présence de calcifications sur l'image radiologique, lorsqu'elle est présente, a une valeur d'orientation certaine. Néanmoins, d'autres tumeurs ou hyperplasies peuvent en présenter :

- chondrosarcomes des tissus mous,
- ostéochondromatoses synoviales,
- hémangiomes : il s'agit alors de phlébolithes bien limités, arrondis et très denses,

- fibrosarcome : il s'agit alors de la calcification de foyers de nécrose.

L'aspect macroscopique ne montre pas toujours une masse grossièrement ovoïde, circonscrite, apparemment encapsulée, de coloration gris rosé à la coupe. Il peut exister une infiltration des muscles adjacents et des plages jaunâtres de nécrose, ou bien brunes, traduisant une hémorragie récente.

L'examen histologique ne donne guère lieu à discussion lorsque est présente l'association typique des deux populations cellulaires. Mais lorsque l'une des deux prédomine, de difficiles problèmes se trouvent posés :

- la prépondérance des cellules en fuseau fait discuter le fibrosarcome, le liposarcome, le léiomyosarcome, les rhabdomyosarcomes embryonnaires.

Lorsque ce sont les cellules épithélioïdes, la confusion est possible avec les tumeurs épithéliales vraies comme les adénocarcinomes métastatiques, absolument exceptionnels il est vrai, les rhabdomyosarcomes alvéolaires, les angiosarcomes, les neuroblastomes, les tumeurs d'Ewing, les lymphomes. Elles ressemblent à des épines, des becs, ou elles sont lancéolées. Dans l'ensemble, le processus est identique.

La difficulté de certains diagnostics fait que nombreux sont les cas où le diagnostic initial de synovialosarcome a dû être par la suite modifié (CADMAN, MACKENZIE)

X - TRAITEMENT

CADMAN l'envisage selon 5 modalités fondamentales :

1. exérèse locale ;
2. exérèse locale suivie de radiothérapie ;
3. exérèse locale suivie d'amputation dans le mois suivant
4. amputation tardive après traitement initial de divers types ;
5. résection large dans le mois suivant le traitement initial.

L'exérèse locale avec ou sans radiothérapie paraît, de toute évidence, inadéquate du fait de la quasi-constance des récidives locales. Elle a été trop rarement réalisée de manière précoce pour permettre de tirer des conclusions. Mais les récidives locales, dans 40 % des cas, suggèrent que même précoce, elle est insuffisante.

L'amputation précoce avec ablation des aires ganglionnaires de drainage semble donner de meilleurs résultats.

Il faut insister sur :

- la difficulté qu'il y a à faire accepter l'amputation à un sujet généralement jeune et qui n'a le plus souvent été que peu incommodé jusque-là par la tumeur,

- l'extrême difficulté rencontrée pour apprécier les résultats, sachant que l'évolution spontanée est difficile à prévoir dans sa durée, si elle ne l'est pas dans son dénouement.

XI - OBSERVATIONS

A - Tumeur secondaire de la synoviale : (cancer du rein primitif)

Localisation	Nombre
Coude	1
TOTAL	1

B - Synovialosarcome

Localisation	Nombre
Genou	2
Epaule	1
Poignet	1
TOTAL	4

Observation n° 23

Monsieur S... 57 ans

Est hospitalisé dans le service de Monsieur le Professeur GADRAT (salle Trousseau, Professeur LE TALLEC), le 17 février 1972, pour une fièvre au long cours accompagnée d'une accélération de la vitesse de sédimentation à 70 à la 1ère heure, associée à une tumeur siégeant au niveau de la face externe du coude droit.

On ne note pas d'antécédents particuliers chez ce malade.

Le début de cette affection semble remonter au mois de juillet dernier, où l'on note une discrète altération de l'état général associée à une fièvre aux alentours de 38°. Au bout d'une semaine environ apparaît une tumeur au niveau du coude droit. Elle est à l'époque légèrement chaude et responsable d'une gêne fonctionnelle peu importante. Les examens pratiqués alors montrent une vitesse de sédimentation déjà accélérée, une formule - numération normale et des tests sérologiques négatifs (Latex et Waaler Rose). Depuis, persistance des signes généraux et notamment de la fièvre et de la tuméfaction qui motivent l'hospitalisation du 17 février 1972.

L'examen clinique pratiqué à l'entrée révèle :

- une altération de l'état général marquée avec température à 38° ;

- une tumeur siégeant au niveau de la face externe du coude droit, de la taille d'une orange, richement vascularisée, chaude, molle et indolore, mobile et n'entraînant aucune gêne fonctionnelle ;

- on note aussi, sur le plan ostéo-articulaire, un choc rotulien au niveau du genou gauche, mais il n'y a pas eu alors de ponction pratiquée ;

- par ailleurs, le reste de l'examen clinique est négatif, en particulier en ce qui concerne les appareils splénoganglionnaire, uro-génital et cardio-vasculaire.

Les examens biologiques pratiqués montrent :

- une formule - numération normale ;

- une vitesse de sédimentation accélérée à 100 à la 1ère heure ;

- une hyper-gammaglobulinémie à 27 % pour des protides totaux à 78 g/litre ;

- une rétention à la BSP à 50 % à la 45ème minute avec une bilirubinémie à 20 mg ;

- mais la cytologie des urines est rigoureusement normale, fait important comme on le verra par la suite.

L'examen radiographique du coude se révèle négatif, éliminant un processus osseux.

Devant ces données cliniques, biologiques et radiologiques, on s'oriente vers une synovite bacillaire et ceci en raison d'une cuti-réaction à +++, et secondairement vers une maladie de système, du fait de la coexistence de syndrome général associé à ce syndrome articulaire.

Mais les examens et enquêtes menées dans ces deux sens se révèlent négatifs.

En accord avec les rhumatologues, ce malade est confié aux chirurgiens pour assurer l'exérèse de cette tumeur afin d'en faire la preuve histologique.

L'intervention est pratiquée le 1er mars 1972 par Monsieur le Professeur COSTAGLIOLA qui donne le compte rendu opératoire suivant :

"tumeur de la région épicondylo-olécranienne droite, fixe, de volume d'un gros oeuf, allongée longitudinalement.

- Incision latéro-externe à cheval sur la tumeur.

- Découverte d'une masse polylobée, d'aspect peu engageant.

- Dissection facile par rapport aux muscles en arrière du long supinateur et en arrière du triceps légèrement adhérent à l'os.

Au cours des efforts d'extraction, on coupe un pédicule qui reliait cette masse à l'articulation d'où s'échappe un liquide séreux. Kyste synovial dégénéré ?"

Le Docteur RUMEAU examine la pièce opératoire et en donne le compte rendu histologique suivant :

"les très nombreux prélèvements pratiqués sur ce matériel montrent des images de tumeur multinodulaire irrégulière, faite de cellules volumineuses à cytoplasme clair avec des noyaux parfois picnotiques, mais présentant aussi des monstruosités. Les boyaux tumoraux sont souvent nécrosés. Le trichome de Masson montre leur architecture cordonale. Le PAS est assez fortement positif, beaucoup plus que le bleu Alcyan, ce qui paraît éliminer une tumeur mucipare, et donc une tumeur primitive. Il paraît s'agit d'une métastase dont le point de départ le plus vraisemblable est au niveau du rein, mais pour lequel il faut rechercher aussi une éventuelle origine noevocarcinomateuse".

Devant le résultat de l'anatomie pathologique, le malade est à nouveau hospitalisé salle Trousseau.

Il est toujours fébrile et la vitesse de sédimentation reste accélérée.

L'examen clinique révèle alors une fosse lombaire gauche empâtée, sans contact lombaire franc.

Il est pratiqué alors :

- une tomographie pulmonaire qui montre l'existence d'adénopathies médiastinales,

- une urographie intraveineuse qui montre un rein gauche d'allure néoplasique avec un remaniement anarchique de l'arbre pyélo-caliciel,

- l'artériographie rénale sélective viendra alors confirmer l'aspect franchement néoplasique de l'urographie intraveineuse.

Dans les suites immédiates de l'intervention chirurgicale, il s'installe progressivement un déficit moteur atteignant d'abord le bras gauche puis la jambe gauche. Par la suite, sont apparues des crises Bravais-Jacksonniennes au niveau de cet hémicorps. L'E.E.G. pratiqué à ce moment confirme l'existence d'un processus frontal droit probablement tumoral.

Observation n° 24

Monsieur A... 10 ans

Hospitalisé le 22 octobre 1963 au C.R.A.C. de Toulouse pour deux tuméfactions : l'une siégeant au niveau du métacarpe gauche, et l'autre au niveau du tiers supérieur du bord cubital de l'avant-bras gauche.

La maladie semble avoir débuté au mois de juin 1963 où cet enfant a reçu un coup de bâton qui aurait mis ses doigts en hyperextension. Le jour même de cet accident, l'enfant a remarqué une petite tuméfaction de la taille d'une noix, indolore, siégeant sur la face dorsale de la main gauche. Cette tuméfaction a tout d'abord augmenté légèrement de volume sans entraîner de gêne fonctionnelle ni de douleur. Puis, il semble qu'à partir du mois de septembre, l'augmentation de volume a été beaucoup plus rapide et qu'elle s'est accompagnée, selon les dires de l'enfant, de l'apparition d'une deuxième masse siégeant à l'avant-bras gauche.

C'est seulement à cette époque que l'enfant a été conduit à l'hôpital d'Aubresson, où l'avant-bras gauche a été plâtré.

De là, cet enfant a été transféré au Centre Hospitalier Régional de Limoges, où, à son arrivée dans le service, l'enfant souffrait énormément des 2ème, 3ème, 4ème et 5ème doigts de la main gauche qui présentaient une flexion irréductible. Toute tentative d'extension entraînant une exacerbation de la douleur.

Le plâtre a été enlevé et l'enfant a trouvé que ses tuméfactions ont augmenté de volume depuis le jour où le plâtre avait été posé.

Depuis le début de son hospitalisation au Centre Hospitalier Régional de Limoges, les lésions ont progressivement augmenté : la griffe des doigts s'est accentuée et le volume des deux masses s'est accru. Devant ce tableau, l'enfant est transféré au C.R.A.C. où il est hospitalisé le 22 octobre 1963 aux fins de diagnostic et de conduite à tenir thérapeutique.

Les radiographies pratiquées à l'entrée révèlent :

- une image thoracique et une colonne vertébrale normales,

- la radio-transparence des tuméfactions de la main,

- un aspect sucé des diaphyses des 3ème et 4ème métacarpiens, où cet aspect est moins accusé au niveau du 2ème métacarpien où l'on note de fines irrégularités de la corticale,

- un 5ème métacarpien, irrégulier, encoché sur son bord externe et piqueté de microgéodes.

Il semble d'ailleurs que, sur des clichés agrandis, la tumeur soit centrée au niveau des 3ème et 4ème métacarpiens et qu'elle érode les bords interne du 2ème et externe du 4ème métacarpien.

Un drill de la face palmaire de la main gauche est effectué le 31 octobre 1963 et analysé par l'anatomopathologiste (Professeur PLANEL), qui diagnostique un synoviome.

Enfin, l'examen clinique révèle une adénopathie axillaire :

- l'enfant est alors mis en traitement par radiothérapie avec une dose de 5000 r sur chacune des localisations : main, avant-bras et région axillaire qui a été traitée en dernier ;

- à noter qu'au cours de la radiothérapie, l'enfant a présenté :

  . au niveau de la main gauche, une zone arrondie, blanchâtre, laissant s'écouler une sérosité, très douloureuse à la palpation, mais qui, sous traitement a rapidement régressé pour guérir complètement,

  . une radio-dermite de l'avant-bras.

Le résultat de cette thérapeutique est bon puisqu'on note une régression de la masse tumorale au niveau de la main, de l'avant-bras, de la région axillaire, qui, pourtant, a été traitée en dernier. Par ailleurs, l'enfant présente un bon état général et une formule - numération sensiblement normale.

L'enfant sort le 7 décembre 1963.

Il est à nouveau hospitalisé le 30 décembre 1963, pour récidive du synoviome de la main.

En effet, l'examen clinique révèle une tuméfaction de la zone temporale droite avec atteinte de l'état général, température et anémie (à 2,6 millions).

Par ailleurs, le malade présente un foie très sensible et qui déborde de un travers de doigt le rebord costal, ainsi qu'une région inguinale gauche très douloureuse avec adénopathie et irradiation de la douleur vers la jambe gauche.

Les radiographies pratiquées alors montrent :

- un aspect réticulé de la zone temporale sur le cliché du crâne,

- absence de lésions osseuses visibles au niveau du bassin, ainsi qu'au niveau du thorax, du genou et du fémur gauche.

L'enfant est alors immédiatement mis en transfusion, puis traité par cobalthérapie au niveau du crâne et du creux inguinal gauche.

Malgré la thérapeutique instituée, on note, à la visite du 23 janvier 1964, une tuméfaction au niveau de la région temporo-malaire gauche avec douleur importante au niveau du genou droit, un ballonnement abdominal diffus, un empâtement de la fosse iliaque gauche, une hépatomégalie douloureuse avec épistaxis et anémie à 2,7 millions.

Deux jours plus tard, on note des nodules sous-cutanés à la face antérieure et postérieure de la cuisse, associés à des adénopathies sus-claviculaire gauche et axillaire droite, ainsi qu'une tuméfaction dela région pariétale postérieure droite. Le traitement est alors poursuivi (corticoïde - antibiotique - vitamine K - perfusion) et on note, au cours de la visite du 29 juin 1964, l'apparition de nouvelles localisations tumorales au niveau du sternum et de l'annulaire de la main gauche, tandis que les épistaxis se multiplient et que le chiffre des globules rouges atteint 1,6 million malgré les transfusions pratiquées la veille.

A noter que le cliché thoracique ne révèle pas d'anomalies majeures à la fin du mois de janvier.

L'enfant décède le 4 février 1964.

Observation n° 25

Madame B... 28 ans, professeur

Est hospitalisée au C.R.A.C. de Toulouse le 18 novembre 1969 pour récidive d'un synovialosarcome du genou gauche.

Le début clinique de cette affection remonte au mois de janvier 1968, où apparaît une tumeur au niveau du genou gauche qui augmente progressivement de volume.

Fin mars 1968, est pratiquée une tumorectomie dans une clinique de Pau. Un examen anatomo-pathologique de la pièce d'exérèse est pratiqué par le Docteur J.P. GUBLER (Hôpital Saint-Vincent de Paul à Paris) qui en donne le compte rendu suivant :

"la tumeur du creux poplité est tout entière constituée par un tissu tumoral ne laissant persister aucun vestige de structures graisseuses ou tendino-aponévrotiques de la région. Il s'agit d'une prolifération très monomorphe, faite de petites cellules fusiformes, sans monstruosités, réalisant de vastes plages tumorales parsemées de vaisseaux et dissociées par de l'oedème. Les colorations de PAS et bleu Alcyan montrent que ces éléments cellulaires sont noyés dans une substance fondamentale myxoïde pauvre en fibres collagènes ; la réticuline est également très peu abondante.

L'image histologique est donc celle d'une prolifération fibro-myxoïde avec, par plan, une ébauche d'organisation de cellules en petits faisceaux. La vascularisation est faite de capillaires bien différenciés et n'est pas de type lacunaire.

Mais, sur certains plans de coupe, on voit apparaître, dans le processus néoplasique, des cavités irrégulières et frangées contenant un matériel granuleux particulièrement Alcyan positif. La bordure de ces cavités est représentée par des cellules un peu cubiques qui ne sont pas sous-tendues par une basale réticulinique et dont les éléments les plus profonds s'intriquent avec la prolifération fusiforme. Il est difficile d'affirmer, de façon absolue, que ces fentes à caractère synovial soient de façon

indiscutable une différenciation du processus tumoral, celui-ci pouvant très bien s'être étendu jusqu'au contact des bourses séreuses ; la présence entre les cellules fusiformes d'ébauches de cavités fait néanmoins penser que l'on est plutôt en face d'un synovialosarcome que d'un fibro-myxome des coulées conjonctives.

En conclusion : sarcome du creux poplité à type de synovialosarcome (né probablement d'une bourse séreuse)".

Au cours de cette hospitalisation, une radiographie thoracique est pratiquée qui ne révèle pas l'existence de métastases pulmonaires, ainsi qu'une lymphographie qui "montre un aspect normal des canaux lymphatiques du membre inférieur et une bonne opacification des ganglions inguinaux. Il existe par contre, un arrêt au niveau de la chaîne lombo-aortique avec reflux vers la chaîne droite. Ces images sont extrêmement suspectes, de localisations ganglionnaires" (Docteur NADAUD de Pau).

Par la suite, rien à signaler jusqu'en juillet 1968 où la malade se trouve enceinte. A noter qu'après son accouchement, qui a lieu en avril 1969, la malade reçoit un traitement chimiothérapique, avec un produit d'origine para-médicale, semble-t-il, car ceci n'a pu être confirmé.

Enfin, au mois de novembre 1969, la malade est adressée au C.R.A.C. par son médecin traitant pour récidive de synovialosarcome de la cuisse gauche afin de déterminer la thérapeutique à suivre.

L'examen clinique pratiqué à l'entrée révèle alors :

- un bon état général ;

- des douleurs diffuses au niveau du membre inférieur où il existe une formation en gigot de la partie inférieure et moyenne du fémur avec augmentation de la chaleur locale et non mobilisable ;

- il existe, de plus, au niveau de la malléole externe, une lésion verruqueuse ;

- les aires ganglionnaires paraissent libres ;

- l'auscultation du coeur et des poumons ainsi que la palpation abdominale ne révèlent rien.

Au cours de cette hospitalisation, il est pratiqué :

- une radiographie du thorax qui montre une image pulmonaire normale et, en particulier, l'absence de localisation métastatique radio-visible ;

- une radiographie du genou gauche sous diverses incidences, qui montre "une opacité mamelonnée étendue sur environ 6 cm au tiers inférieur du fémur gauche" ;

- une nouvelle lecture de la lymphographie pratiquée lors de sa première hospitalisation indique qu'"il ne semble pas y avoir d'envahissement ganglionnaire".

En outre, il est décidé que cette malade sera irradiée en consultation externe.

La malade sort le 20 novembre 1969.

Du 15 décembre 1969 au 30 décembre 1969, est pratiquée l'irradiation de cette malade qui reçoit en 2 champs, externe et interne, 6 750 r.

Cette malade est revue en consultation le 19 février 1970, où l'on note alors :

- un bon état général ;

- une amélioration considérable des douleurs de la jambe depuis l'irradiation ;

- une cuisse considérablement augmentée de volume, du type oedémateux, sans formation tumorale perceptible au palper ;

- une jambe où l'oedème est nettement plus modéré et l'absence d'adénopathies perceptibles ;

- un foie normal.

Une nouvelle radiographie thoracique est pratiquée qui révèle l'existence d'une image ovalaire de 1 cm sur 4 cm, siégeant sur l'arc postérieur de la cinquième côte droite.

A noter par la suite qu'au mois d'avril 1970, cette malade présente une grossesse de trois semaines qui n'est pas menée à terme puisqu'elle fait une fausse couche de 1 mois, complétée par révision utérine. Mais ceci s'est passé tout à fait normalement, sans incident notable.

Au cours d'une nouvelle consultation (le 21.5.70), la malade souffre légèrement de la cuisse gauche et elle signale "l'impression d'une légère augmentation de volume de la partie inférieure de la cuisse", mais l'examen clinique pratiqué alors ne semble pas révéler une récidive locale.

Par la suite, tout se passe à peu près bien jusqu'au 23 novembre 1970, où la malade est à nouveau hospitalisée au C.R.A.C. pour une reprise évolutive de sa maladie, se traduisant par une augmentation rapide de volume de la partie inférieure de la cuisse et l'apparition de nodules sous-cutanés de consistance myxoïde. Après un bilan soigneux comprenant en particulier une artériographie, et après avis des chirurgiens, il est décidé l'amputation, et ceci en raison du fait que d'une part, toute reprise physiothérapique est vouée à l'échec et qu'elle présente des dangers de nécrose, et d'autre part, que la chimiothérapie n'est qu'un traitement palliatif et enfin, que la tumorectomie élargie n'est pas possible en raison de l'englobement du sciatique et des gros vaisseaux.

La malade ayant parfaitement compris que, de toute façon, son membre inférieur gauche sera, à brève échéance, inutilisable, accepte alors l'intervention et sort le 27 octobre 1970 pour aller se faire opérer à Pau, suivant le désir qu'elle a exprimé.

Malgré cette amputation, la malade est décédée en avril 1971.

Observation n° 26

Monsieur L... 20 ans

Est hospitalisé au C.R.A.C. de Toulouse le 3 juillet 1961 pour un synovialosarcome de l'épaule droite, associé à des métastases pulmonaires.

A noter, dans ses antécédents, que ce malade vient d'être réformé du service militaire pour "souffle cardiaque".

La découverte de cette affection remonte au début du mois d'avril 1961, date à laquelle le malade consulte son médecin traitant pour une épaule droite douloureuse depuis l'été dernier environ. L'examen clinique révèle alors une épaule globuleuse, douloureuse, mais non limitée dans ses mouvements. Une radiographie est alors pratiquée qui montre une géode au niveau de l'extrémité supérieure de l'humérus et trois petites microgéodes au niveau du trochiter. Par ailleurs, la VS et la formule - numération se révèlent tout à fait normales.

Devant ce tableau clinique et radiologique, il est alors pratiqué une biopsie. Le fragment est examiné par l'anatomo-pathologiste (Professeur BOUYSSOU), qui diagnostique : "synovialosarcome".

Devant ce diagnostic histologique, le malade est adressé par son médecin traitant à la consultation du C.R.A.C. le 15 mai 1961 où sont pratiquées des radiographies pulmonaires qui révèlent :

"la présence, au niveau de la base droite, d'une opacité arrondie, de la grosseur d'une cerise, nette, bien limitée, homogène, très suspecte, d'un processus néoplasique".

Quelques jours plus tard, il est pratiqué de nouveaux clichés thoraciques qui montrent alors :

"un léger accroissement du nodule, visible au niveau de la base droite, d'une part, et d'autre part, la découverte d'une deuxième opacité arrondie, située à côté du sternum".

L'examen biologique pratiqué le 25 mai 1961 montre des phosphatases acides à 88 U % et des phosphatases alcalines à 4,9 U %.

Devant cette aggravation, il est alors décidé d'hospitaliser ce malade le 3 juillet 1961 afin de le traiter.

Durant son hospitalisation, le malade a été traité, au niveau de l'articulation scapulo-humérale et de la diaphyse humérale droite, par radiothérapie (7 500 r en 3 champs en 36 jours de traitement).

Par la suite, ce malade a reçu une chimiothérapie (dose totale 4 g).

Dans un troisième temps, il a été pris en cobalthérapie sur les lésions pulmonaires en un champ antérieur et postérieur droit (6000 r au total en 45 jours).

A noter que, dans l'ensemble, le traitement qui a été évidemment très substantiel, a été bien supporté.

Le malade sort le 16 septembre 1961.

Devant l'aggravation de son état, ce malade est à nouveau hospitalisé le 13 novembre 1961 et les radiographies pulmonaires pratiquées alors montrent l'existence d'une "opacité diffuse de la région axillaire et scapulaire droite se superposant sur le champ pulmonaire" d'une part, et que d'autre part, "le nodule de la base droite semble avoir diminué, tandis que le nodule parahilaire gauche paraît avoir grossi".

Le malade est alors traité tout d'abord par radiothérapie (9 500 r en 50 séances, du 15 novembre au 30 décembre 1961), et par Endoxan (6,5 g, du 14 novembre au 23 janvier 1962).

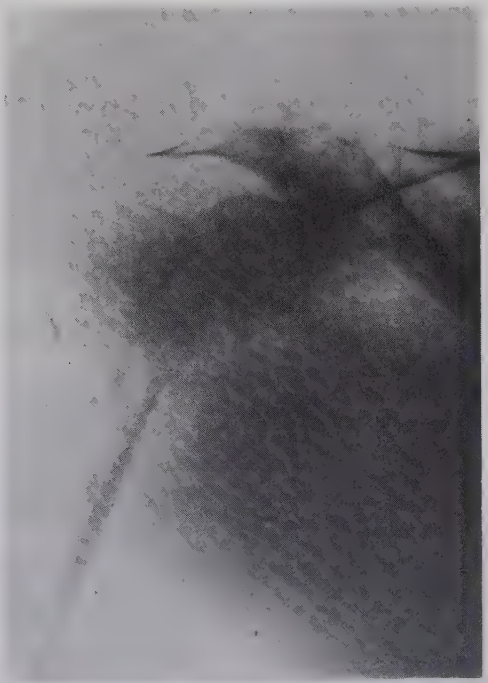
Devant le peu de modification des images radiographiques, il est alors décidé de pratiquer une nouvelle radiothérapie (2 500 r en 20 séances, du 12 au 23 janvier 1962), associée à la chimiothérapie (Endoxan).

Le malade sort le 27 janvier 1962 et est à nouveau hospitalisé 4 jours plus tard pour recrudescence douloureuse au niveau du creux sous-claviculaire droit. Les clichés thoraciques montrent que les images métastatiques de la base droite, "sont plus accusées et plus nombreuses" et qu'il existe "une fracture pathologique de la clavicule dans son tiers externe associée à une luxation acromio-claviculaire dans son tiers externe associée à une luxation acromio-claviculaire et à une ostéolyse du bord interne de la tête humérale".

Un traitement par cobalthérapie est institué du 6 au 17 février 1962 (2 500 r en 10 séances) mais, malgré cette dernière tentative, de nouveaux nodules apparaissent dans le parenchyme pulmonaire et le malade est décédé le 8 mars 1962.

Observation n° 26

Présence de calcifications
extra-articulaires



Observation n° 26

8 mois plus tard,
présence d'une érosion
au niveau de la tête humérale

Observation n° 27

Madame P... 57 ans, agricultrice

Est adressée en consultation le 21 mars 1966 pour une tuméfaction de la face antéro-externe du genou droit.

Cette malade a effectué, en 1963, une chute sur le genou droit, qui a présenté par la suite un syndrome neurotrophique qui a duré huit mois environ.

En décembre 1965, la malade percute une table avec son genou droit et s'aperçoit, deux à trois jours après, qu'elle présente une petite tuméfaction de la face antéro-interne du genou qui augmente lentement de volume et qui devient douloureuse vers le début du mois de février 1966.

A noter que 3 semaines avant que la malade ne consulte, celle-ci a remarqué que la tuméfaction avait augmenté rapidement de volume pour atteindre la taille d'une grosse orange.

Lors de la consultation, l'examen clinique révèle une tuméfaction qui est rouge, chaude et un peu dépressive à la palpation, associée à deux ganglions inguinaux, sensibles depuis quelques jours. Une radiographie est pratiquée qui ne révèle rien. Il est alors décidé de pratiquer l'exérèse de cette tuméfaction.

Celle-ci est pratiquée le 22 mars 1966 par le Docteur GAY qui en donne le compte rendu opératoire suivant :

"incision arciforme latérale. La masse, partiellement clivable, est située sous les plans capsulaires, indépendante du paquet adipeux mais qui s'insinue un peu sous le bord interne de la rotule sans y adhérer. Cette masse se laisse séparer de la synoviale dont la face profonde est libre. Elle envoie un prolongement vers la région du 3ème adducteur. On ne peut fermer les plans capsulaires.

Suture plan par plan et pansement compressif".

Deux jours après l'intervention, on note un mollet sensible, ce qui entraîne un traitement par héparine.

L'examen histologique de la pièce opératoire révèle que :

"la tumeur forme une nappe très dense, qui a l'aspect général d'un sarcome indifférencié, à cellules embryonnaires. Elle infiltre le muscle, le tissu aponévrotique et le tissu adipeux. La présence d'une très riche vascularisation capillaire intra-tumorale, la disposition des cellules, rangées régulièrement le long de ces vaisseaux, l'existence de petites lacunes, sont suffisamment caractéristiques pour affirmer un endothéliosarcome, d'origine synoviale" (Docteur MOREAU).

Cette malade est traitée par cobalthérapie à la clinique Pasteur à Toulouse.

La malade est revue en consultation le 8 juin 1966, où l'on note alors :

- un oedème mou très important de tout le membre inférieur,

- des tuméfactions au niveau de la région fémorale et rétrocrurale,

- des douleurs de tout le membre empêchant le mouvement,

- une température élevée.

Les radiographies du genou et du poumon sont pratiquées, elles ne décèlent pas d'anomalies notables.

La malade est alors perdue de vue. Une lettre de son médecin traitant devait nous apprendre que la malade était décédée deux mois plus tard.

COMMENTAIRES
ET
CONCLUSIONS

Il ne nous paraît pas nécessaire de souligner à nouveau le caractère d'extrême rareté des tumeurs vraies de la synoviale, comparée à la fréquence des atteintes articulaires liées à des processus inflammatoires ou dégénératifs.

Si l'on considère la topographie, ces tumeurs deviennent rarissimes en ce qui concerne certains articles, comme le tableau ci-dessous nous le montre :

LOCALISATIONS		Membre Supérieur			Membre Inférieur			Total
		Epaule	Coude	Poignet	Hanche	Genou	Cheville	
Tumeurs bénignes	Lipome					1		1
	Fibrome							
	Angiome					2	1	3
Pseudo-tumeurs	Ostéochondromatose	1	5		1	4		11
	Synovite villonodulaire	1		1 (doigt)	1	5		8
Tumeurs malignes	Tumeurs secondaires		1					1
	Synovialosarcome	1		1		2		4
Total		3	6	2	2	14	1	28

Par ordre de fréquence, ce sont les genoux qui sont les plus souvent atteints (14 fois sur 27), quelle que soit la variété de tumeur :

5 fois/14 pour la synovite villonodulaire,
4 fois/14 pour l'ostéochondromatose,
2 fois/14 pour le synovialosarcome et l'angiome.

Certaines observations nous ont permis d'aborder divers problèmes particuliers à chaque type de tumeur. Nous les rappellerons brièvement

1. dans le cadre des tumeurs bénignes :

- la lipomatose (observation n° 1) est exceptionnelle et semble correspondre à des processus séquellaires de lésions inflammatoires ;

- les angiomes semblent encore plus rares tout au moins en ce qui concerne les angioléiomyomes dont nous avons la chance de présenter un cas (observation n° 2). De plus, ils peuvent être facilement suspectés, lorsqu'ils s'associent à des angiomes cutanés locaux (observation n° 3).

2. En ce qui concerne les pseudo-tumeurs :

- les ostéochondromatoses posent un problème très particulier. C'est celui de leurs rapports avec l'arthrose.

En effet, à côté des formes pures d'ostéochondromatose, sans images radiologiques, dont le diagnostic est chirurgical et anatomo-pathologique, mais qui peuvent secondairement se compliquer d'arthrose, il existe des formes radiologiques associant calcifications intra-articulaires et arthrose (observations n° 4 et n° 12). Il est difficile et souvent impossible de prouver alors la lésion initiale.

Il faut noter aussi la fréquence des complications nerveuses comme signe d'appel, particulièrement au niveau du membre supérieur (observations n° 5, n° 6, n° 9, n° 10 et n° 11) ;

- la synovite villonodulaire hémo-pigmentée amène à discuter le rôle des traumatismes (observations n° 15, n° 16 et n° 18) dans sa genèse. Survenant au niveau de la hanche, elle est susceptible de revêtir des aspects cliniques et radiologiques tels que différents problèmes de diagnostic sont soulevés et que seuls l'intervention et l'examen anatomique permettront de trancher (observation n° 19).

Sur le plan pronostique, il nous paraît justifié, bien que nos 7 cas n'en comptent pas, de souligner la fréquence avec laquelle la plupart des auteurs font état de récidives locales. Il est vrai que nous ne disposons, le plus souvent, que d'un recul minime (observations n° 16, n° 19, n° 21 et n° 22).

3. Les tumeurs malignes nous ont amené à envisager :

- les localisations métastatiques au niveau de la synoviale (observation n° 23). On peut dire qu'elles sont exceptionnelles puisque PARRACHE, dans sa thèse, n'en relève que 4 cas dont 3 secondaires à un épithélioma à cellules claires du rein et un cas secondaire à un épithélioma du sein. Dans notre observation (n° 23), la métastase est secondaire à un épithélioma à cellules claires du rein ;

- d'autre part, les synovialosarcomes, quand à eux, posent le problème de leur histogénèse. Ils se localisent, dans un grand nombre de cas, en position extra-articulaire et il est impossible le plus souvent d'affirmer qu'ils se sont développés à partir de tissu synovial structuré.

Enfin, ces tumeurs ont une évolution difficile à prévoir en raison de leur latence assez longue et de leur tendance évolutive très variable d'un cas à l'autre.

En conclusion, il apparaît que les tumeurs et pseudo-tumeurs de la synoviale occupent une place particulière dans la pathologie ostéo-articulaire du fait de leur rareté vis-à-vis des autres affections ostéo-articulaires. Cette rareté est responsable du fait qu'on n'y pense pas systématiquement.

En définitive, devant une symptomatologie banale que l'on ne peut rapporter à une atteinte inflammatoire, infectieuse ou dégénérative, il faut savoir recourir à différentes investigations cliniques, radiologiques et surtout biopsiques dont nous disposons à l'heure actuelle.

Vu le Président de Thèse
R. RUFFIE

Vu et permis d'imprimer
Toulouse, le 16 juin 1972

Le Président de l'Université Paul Sabatier
L. LARENG

BIBLIOGRAPHIE

I - GENERALE

1. AMIGUES H., ROQUES C., GAYRARD M. - Membrane synoviale et liquide synovial.
Rev. Méd. Toulouse, 1972, VIII, 9-31.

2. AMOUROUX J. - Les tumeurs de la synoviale.
Cahiers Méd., 1971, 12, (4), 265-271.

3. BASSET F. - Tumeurs articulaires.
In : COSTE F. - Progrès en Rhumatologie.
Paris, Flammarion, 1968, pp. 617-633.

3 bis COVENTRY, MARK B., HARRISON E.G., MARTIN J.F. - Benign synovial tumors of knee. Diagnostic problem.
J. Bone Joint Surg., 1966, 48A, 1350-1358.

4. JAFFE - Tumors and tumorous conditions of the bones and joints.
Philadelphia, Lea and Febiger, 1964.

5. PARRACHE R. - Contribution à l'étude histologique de la synoviale et de ses tumeurs.
Thèse Méd., Nancy, 1963.

6. PAYAN H. - Tumeurs articulaires.
DELARUE G. et LAUMONIER R. - Anatomie pathologie.
Paris, Flammarion, 1969, pp. 2795-2802.

7. SOUTEYRAND-BOULENGER J.D. et AMOUROUX J. - La synoviale et le fluide synovial à l'état normal et pathologique.
Nouv. Presse Méd., 1, 331-336, 401-406, 469-472.

II - OSTEOCHONDROMATOSE

8. ALTER S. - Corps étrangers articulaires.
Thèse Méd., Toulouse, 1965.

9. CAYLA J., CHAOUAT Y., SAPORTA L. et COSTE F. - La forme décalcifiante de la chondromatose de la hanche (à propos de quatre observations).
Soc. Méd. Hôp. Paris, 1967, 118, (6), 581-596.

10. DOUMERG P. - Contribution à l'étude de l'ostéochondromatose articulaire : (à propos de trois cas inédits et rares).
Thèse Méd., Toulouse, 1958.

11. LEQUESNE M. - L'(ostéo)-chondromatose synoviale.
Rhumatologie, Août Septembre 1971, 277-286.

12. DE PONTVILLE M., PERREAU C., CABANNE F. et PIGANIOL G. - L'ostéochondrose synoviale
Paris, Masson et Cie, 1966.

13. SEZE S. (de) - Chondromatose synoviale du genou.
In : "Actualité Rhumatologique de 1968 présentée au Praticien".
Paris, Expansion Scientifique Française, pp. 94-103.

III - SYNOVITE VILLONODULAIRE

14. AMOUROUX J. - La synovite villonodulaire hémo-pigmentée.
Rhumatologie, Août Septembre 1971, 287-294.

15. BABIN J. et al. - Synovite villonodulaire pigmentaire de la hanche.
Rev. Chir. Orthop., 1969, 55, (4), 359-364.

16. FREDIANI P. - Contribution à l'étude des tumeurs bénignes de la synoviale articulai
(à propos de deux cas de synovite villonodulaire pigmentée).
Thèse Méd., Toulouse, 1966.

17. GEHWEILLER J.A. et WILSON J.W. - Diffuse biarticular pigmented villonodular synovitis.
Radiology, 1969, 93, 845-851.

18. JIMENEZ-DIAZ C., FERNANDEZ-CRIADO M., NAVARRO V., OLIVA H., GONZALEZ-ELIPE J. et CULEBRAS A. - Sur une forme polyarticulaire de synovite villonodulaire pigmentaire.
Rev. Rhum., 1967, 34, (1-2), 11-15.

19. MARTINI M. et al. - Un cas de synovite villonodulaire pigmentaire de l'articulation tibio-tarsienne. (Alger-Algérie).
Rev. Chir. Orthop., 1970, 56, (6), 571-573.

20. MOLNAR Z., STERN H.W. et STOLTZNER H.G. - Cytoplasmic tubular structures in pigmented villonodular synovitis.
Arthritis Rheum., 1971, 14, (6), 784-787.

21. NILSONNE U. et MOBERGER G. - Pigmented villonodular synovitis of joints.
Acta Orthop. Scand., 1969, 40, 448-460.

22. PERON J., BALOUET G., LEROY J.P., VERGE J.H., CHOUTEAU Y. et CARRE J.L. - A propos d'un cas de synovite villonodulaire pigmentée du genou.
Presse Méd., 1971, 79, (31), 1539-1540.

23. POAL-MANRESA J., RIPOLL-GOMEZ M., BARCELO P. - Sinovitis villosa-nodular pigmentada. Revision de la literatura, presentacion de dos casos.
Rev. Esp. Reum., 1970, 13, (5), 307-316.

IV - TUMEURS MALIGNES

24. AEGERTER E., KIRKPATRICK Jr. J.A. - Tumors of soft parts.
In Orthopedic Diseases 3d, Saunders, 1918, pp. 841-891.

25. AMOUROUX J. - Les tumeurs malignes primitives de la synoviale.
In "Actualité Rhumatologique de 1970".
Paris, Expansion Scientifique Française, 1971, pp. 115-121.

26. ARIEL J.M., PACK G.T. - Treatment of tumors of synovial tissue.
In "Treatment of cancer and allied diseases", 1964, VIII, chap. 10, 179-193.

27. BENNETT C.A. - Malignant neoplasms originating in synovial tissues (Synoviomata). /Study of 32 specimen registered at Army Institute of Pathology during war-time period, 1941-1945/.
J. Bone Joint Surg., 1947, 29A, 259-291.

28. BERGER L. - Synovial sarcomas in serous bursae and tendons sheaths.
Amer. J. Cancer, 1938, 34, 501-539.

29. BRIGGS C.D. - Malignant tumors of synovial origin.
Ann. Surg., 1942, 115, 413-426.

30. CADMAN N.L., SOULE E.H., KELLY P.J. - Synovial sarcoma. An analysis of 134 tumors.
Cancer, 1965, 18, 613-627.

31. CROCKER D.W., STOUT A.P. - Synovial sarcoma in children.
Cancer, 1959, 12, 1123-1133.

32. DE SANTO D.A., TENNANY R., ROSAHN P.D. - Synovial sarcomas in joints, bursae and tendons sheaths. (A clinical and pathological study of 16 cases).
Surg. Gynec. Obstet., 1941, 72, 951-981.

33. FISHER H.R. - Synovial sarcomesothelioma (sarcoendothelioma).
Amer. J. Path., 1942, 18, 529-553.

34. GABBIANI G., KAYE G.J., LATTES R., MAJNO G. - Synovial sarcoma of intern microscopic study of a typical case.
Cancer, 1972, 28, 1031-1039.

35. HAAGENSEN C.D., STOUT A.P. - Synovial sarcoma.
Ann. Surg., 1944, 120, 826-842.

36. HARRISON E.G. Jr., BLACK B.M., DEVINE K.D. - Synovial sarcoma primary in the neck.
Arch. Path., 1961, 71, 137-141.

37. HUTCHISON C.W., KLING D.H. - Malignant synovioma.
Amer. J. Cancer, 1940, 40, 78-84.

38. JAFFE H.L., LICHTENSTEIN L. - Synovial sarcoma (Synovioma).
Brit. Hosp. Joint. Dis., 1941, 2, 3.

39. JULIEN P.P. - Le synovio-sarcome. Présentation de 7 cas.
Un. Med. Canada, 1971, 100, 287-289.

40. JUNG A., KEHR P., ARAMA M., VUILLARD N. - Le sarcome à cellules claires des tendons et des aponévroses. Problèmes diagnostiques et thérapeutiques. A propos de 1 cas.
Rev. Chir. Orthop., 1970, 56, 553-562.

41. KING E.S.J. - Tissue differentiation in malignant synovial tumors.
J. Bone Joint Surg., 1952, 34B, 97-115.

42. KOBAK M.W., PERLOW S. - Xanthomatous giant cell tumors arising in soft tissue. Report of an instance of malignant growth.
Arch. Surg., 1949, 59, 909-916.

43. KOGSTAD O. - Malignant synovioma.
Acta Rheum. Scand., 1970, (2), 81-90.

44. LEJARS F., RUBENS-DUVAL H. - Les sarcomes primitifs des synoviales articulaires.
Rev. Chir., 1910, 41, 751-783.

45. LEWIS R.W. - Roentgen diagnosis of pigmented villonodular-synovitis and synovial sarcoma of the knee joint.
Radiology, 1947, 49, 26.

46. LUSE S.A. - A synovial sarcoma studied by electron microscopy.
Cancer, 1960, 13, 312-322.

47. MACKENZIE D.H. - Synovial sarcoma. A review of 58 cases.
Cancer, 1966, 19, 169-180.

48. PACK G.T., ARIEL J.M. - Synovial sarcoma (malignant synovioma). A report of 60 cases
Surgery, 1950, 28, 1047-1084.

49. TILLOTSON J.F., McDONALD J.R., JAMES J.M. - Synovial sarcomata.
J. Bone Joint Surg., 1951, 33A, 459-473.

50. WRIGHT C.J.E. - Malignant synovioma.
J. Path. Bact., 1952, 64, 585-603.